FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1967

THÈSE

N° 461

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

RAZAFINTSALAMA Charles

né le 6 Novembre 1927 à Faratsiho - Tananarive (Madagascar)

Médecin de l'A.M. de Madagascar

Présentée et soutenue publiquement le 26 Mai 1967.

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES MASTOCYTOSES CUTANEES

(56 Observations)

Président : M.R. DEGOS, Professeur

COPEDITH - 70, rue de Flandre - PARIS XIXe

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1967

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

RAZAFINTSALAMA Charles

né le 6 Novembre 1927 à Faratsiho - Tananarive (Madagascar)

Médecin de l'A.M. de Madagascar

Présentée et soutenue publiquement le 26 Mai 1967.

CONTRIBUTION A l'ETUDE

DES MASTOCYTOSES CUTANEES

(56 Observations)

Président : M.R. DEGOS, Professeur

COPEDITH - 70, rue de Flandre - PARIS XIXe

UNIV.
LAVAL
MED.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.
1er ASSESSEUR. . . . . Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR. . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Gl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniqus neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . .	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie.	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale. . . .	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie.	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie. . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie . . . . . MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . . SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)
Conseiller administratif . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque . Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires. . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

Pour les sacrifices que nous nous sommes consentis mutuellement en vue de notre IDEAL commun

Pour l'aide irremplaçable qu'elle ma apportée dans ce travail.

Tout mon amour.

A mes enfants

Toutes mes affections.

A la mémoire de mon Père

Qui a été mon premier initiateur dans l'art de soigner les malades

A la mémoire de ma Mère

A mes Beaux-Parents

Pour tout ce que je leur dois,

En guise de simples remerciements.

A mon Frère

Mon conseiller de toujours.

A ma Soeur

A tous les Miens

A tous mes Amis

A notre Maître

Monsieur le Professeur R. DEGOS

Professeur de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'hôpital Saint-Louis

Chevalier de la Légion d'Honneur

Pour l'accueil qu'il nous a réservé dans son service

Pour l'enseignement qu'il nous a dispensé

Pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant la Présidence de cette Thèse

Notre profonde gratitude

Notre admiration

Nos hommages respectueux.

A notre Jury de Thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé R. TOURAINE

Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui a bien voulu nous confier le sujet de cette Thèse

Nous avons bénéficié de la rigueur et de la clarté de son enseignement, de sa grande culture et de son exemple professionnel

En témoignage de respect et de reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. CIVATTE

Médecin des Hôpitaux de Paris

à qui nous devons notre connaissance en histopathologie cutanée

Nos remerciements et nos sentiments respectueux.

A nos Maîtres

MM les Docteurs

G. GARNIER, in mémoriam

E. LORTAT JACOB

J. DELORT

J. GUILAINE

Assistants des Hôpitaux de Paris,

dont nous avons bénéficié des enseignements théoriques et cliniques

Notre considération et notre gratitude.

A Monsieur le Docteur S. BELLAICH

Chef de Clinique à la Faculté de Médecine de Paris et à l'Hôpital Saint Louis

Qui nous a toujours assuré de ses conseils éclairés chaque fois que nous nous sommes adressé à lui

En témoignage de notre reconnaissance.

A tout le Personnel du Pavillon Gougerot de la Clinique de Saint Louis

qui nous a prêté son concours avec tant d'amabilité au cours de la préparation de ce travail

Nos sincères remerciements.

A tous nos Maîtres de la Faculté de Médecine de Paris

A tous nos Maîtres de l'Ecole de Médecine et de Pharmacie de Tananarive à Madagascar

Avec nos hommages et toute ma reconnaissance.

P L A N

1.- PREAMBULE

2.- ELEMENTS DE TRAVAIL

3.- HISTORIQUE

4.- LES OBSERVATIONS

5.- TABLEAU GENERAL DE LA MALADIE EN FONCTION DE NOS OBSERVATIONS

6.- CONCLUSION

7.- BIBLIOGRAPHIE

1.- P R E A M B U L E

Les mastocytoses, constituent actuellement un groupe d'affections assez homogène malgré un polymorphisme clinique déroutant, grâce à un point commun constant et typique donné par l'examen histopathologique. Ce trait particulier se présente au microscope sous l'aspect d'un infiltrat dense de mastocytes au niveau des tissus lésés. La plupart des manisfestations cliniques sont cutanées, mais dans des formes plus rares, tous les organes peuvent être plus ou moins intéressés par le même processus pathologique.

Notre travail s'est fixé comme objectif, non la description des différents aspects de la maladie, qui figure en bonne place dans tous les traités de dermatologie, mais l'étude d'un certain nombre de cas vus à la Clinique de Saint Louis, dans le Service de Monsieur le Professeur R. DEGOS afin d'en dégager quelques points ayant retenu plus particulièrement notre attention.

A cet effet, nous avons réexaminé 39 malades enfants et adultes et utilisé 17 dossiers du Service dont nous reproduisons un résumé des observations dans le lparagraphe 4. Nous tenons à préciser également que ce travail fait partie d'un ensemble d'études sur le même sujet qui sont en cours dans le même service.

2.- E L E M E N T S DE T R A V A I L

Tous les malades du Service ayant fait l'objet d'un diagnostic de mastocytose, ont été convoqués et le choix de nos observations a été établi selon les critères suivants :

1° - malades ayant répondu à notre appel et revus à la consultation

2° - malades n'ayant pas pu venir mais ayant répondu à un questionnaire détaillé que nous leur avons adressé.

3° - malades qui n'ont pas donné de réponses, ou que nous n'avons pu atteindre, mais auparavant suivis régulièrement dans le Service, pendant un temps suffisant pour nous permettre d'en saisir les différents points selon les exigences que nous nous sommes imposées dans cette étude.

4° - malades venus pour la première fois et que nous avons examinés avec les soins voulus.

Notre lot de 56 observations, base de notre travail, constitue ainsi une gamme assez complète, allant des sujets vus au début de leur maladies, jusqu'aux cas ayant une évolution de plus de vingt ans.

3.- H I S T O R I Q U E

Un aperçu des voies multiples suivies par ceux qui ont édifié le chapitre bin individualisé des mastocytoses nous semble opportun avant d'aller plus loin.

Le premier cas, décrit par NETTELSHIP en 1869, concerne une fillette de deux ans qui présentait des "urticaires chroniques laissant des taches brunes et durant depuis deux ans environ", puis se sont succédés ceux de :

- MORRAND BAKER, sous l'appellation d'érythème permanent,
- MORROW, érythème papuleux,
- TILBURY FOX, xanthelasmoïdes,
- GODHART, urticaria perstans,
- PICK, urticaria perstans hemorragica

En 1878 SANGHSTER parlait pour la première fois "d'urticaria pigmentosa, dénomination internationale adoptée par la suite et traduite en français : "urticaire pigmentée".

Une vue d'ensemble des 19 cas connus de la littérature fut publié par Thomas COLCOTT FOX en 1883. L'année suivante, L. BROOQ en a fait une analyse remarquable parue sous le titre "sur l'urticaire pigmentaire".

Le premier cas français a été décrit en 1885, par FEULARD et VIDAL. Il s'agissait d'une fillette de 19 mois qui présentait : "un aspect tigré curieux de la peau..."

Parallèlement à ces travaux axés essentiellement sur la clinique, le point de vue anatomopathologique a été aussi exploré. Dès 1877, THIN constata chez un malade de BAKER, le présence de cellules dermiques à protoplasme g granuleux. PICK en 1382, COLCOTTE FOX en 1883, ont décelé en plus de ces

cellules, du pigmenté et lui attribuaient une origine sanguine. La question a été élucidée définitivement par UNNA, qui en 1887, décrivait, dans les coupes des lésions de malades atteints d'urticaria pigmentosa, du pigment mélanique et un infiltrat dermique caractéristique formé de "mastzellen", cellules spéciales entrevues par RECKLINGHAUSEN et découvertes par ERLISH en 1887. A partir de ces bases, la maladie de Nettelship, est devenue une affection assez connue et a fait l'objet d'études diverses qui en ont permis la description de plus en plus complète au fur et à mesure des publications.

Après toutes ces mises au point, l'oeuvre de synthèse la plus importante a été réalisée par P. RAYMOND en 1888, dans sa thèse relatant 29 cas dont 10 personnels sur "l'urticaire pigmentée". Dans ce travail primordial, l'auteur expose avec beaucoup de précision la plupart des caractéristiques cliniques et histologiques connues concernant cette dermatose.

Avec les classiques de son temps, P. RAYMOND décrivait l'urticaria pigmentosa comme une maladie cutanée de l'enfance à début progressif par poussées successives, de pronostic bénin, d'origine inconnue et disparaissant généralement vers la douzième année. Il en distinguait trois formes :

- les formes maculeuses,
- les formes papulo-nodulaires,
- les formes bulleuses.

Le début à l'âge adulte, (W. BEATTY, 1891, HALLOPEAU 1896, TENNESON et LEREDDE 1898), et les cas congénitaux, (RABB 1900, GRAHAM LITTLE 1905, NICOLAS 1909, FABRY 1913), furent reconnus assez tôt comme des faits non exceptionnels.

L'atteinte parallèle des jumeaux homozygotes (SEZARY 1935) a fait l'objet de la thèse de DOMMARTIN en 1939.

Au point de vue de la terminologie, la description de formes non pigmentées (H.W. STELWAGON 1898, HALLOPEAU et LEBRET 1914, DARIER 1918), corroborée par les examens histologiques (H. GOUGEROT 1931), a motivé du moins en France, le choix de l'expression "urticaire pigmentaire" de préférence à celle de "urticaire pigmentée", jugée impropre et à celle "d'urti-

caire pigmentosa" qui manque de précision.

En 1949, ELLIS décrivait pour la première fois une forme généralisée avec participation viscérale systématisée. HISSARD en 1951, M.R. DEGOS en 1951, 1952,1954, BLUEFARB en 1954, ont publié des cas analogues. Ces auteurs ont insisté sur la gravité particulière de ces formes qui se comportent et évoluent à la façon des réticuloses malignes.

En 1951, M.R. DEGOS identifia une autre variété clinique de mastocytose, strictement cutanée et due à l'envahissement en nappe de la peau par l'infiltration mastocytaire. C'est la forme diffuse.

La découverte de ces formes nouvelles et l'existence des réactions extra-cutanées de la maladie : modification de la formule sanguine dans le sens myéloïde ou lymphoïde, associée avec une éosinophilie (BIZZOZERO 1911), ou coexistant avec une splénomégalie et une hépatomégalie (JEANSELME et A. TOURAINE 1913), atteintes osseuses (SAGHER, COHEN, SCHORRE, 1952) ont de nouveau suscité un problème de nosologie. C'est ainsi que M.R. DEGOS, évoquant une idée d'ensemble de portée plus générale, faisait part en 1956 de sa conception du groupe des mastocytoses dont l'urticaire pigmentaire représente un des multiples aspects cliniques.

4.- R E S U M E DE N O S 56 O B S E R V A T I O N S

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
1 177.925	M	11 a	Début vers le 2e ou le 3e mois, découverte fortuite de nombreuses taches pigmentées à surface capitonnée	Type xanthélasmoïde	Cuir chevelu tronc 4 membres	- première bulle observée vers l'âge de un an sur un élément de la cuisse droite - première poussée vasomotrice vers le 5e mois, généralisée - d'autres poussées localisées à la région du cou ont été observées dans la suite - causes indéterminées - arrêt de ces phénomènes vers la 4e année	Derm + S de D +	Modéré au début ; s'est atténué assez rapidement	+	Enfant nerveux, fait souvent des rhinites à évolution trainante - mère sujette aux migraines, soignée pour métrite pendant la grossesse - une soeur asthmatique - une autre soeur fait de l'eczéma prurigo après ingestion de chocolat	Modification de l'aspect capitonné des lésions avec le temps. Radio squelette : normale. Crase sanguine : normale Hémogramme : normal	Même nombre de lésions réparties selon les topographies initiales mais aspect de simple macule. Aucun symptôme subjectif
2 229.739	F	11 a	Diagnostic fait a St Louis à l'âge de un an	Mastocytome	Région paravertébrale	Pas de notion de bulles ou phénomènes vasomoteurs au début. Vers la 3e année, ulcération de cause inconnue sur la plaque : bulle.	Derm O S de D +	Prurit modéré de temps en temps	O	Enfant nerveux - énurétique - urticaire liée à l'alimentation - maux de tête ayant nécessité l'hospitalisation à 3 ans - otites fréquentes - mère sujette aux migraines et à l'urticaire, leucorrhée habituellement - une soeur ne supporte pas les bananes	La plaque turgescente s'est graduellement affaissée avec le temps. Ex. complémentaires : Hémogramme normal : éosino 7 % 10 ans d'évolution	Actuellement il reste une macule à peine pigmentée Cette tache démange un peu mais rarement.
3 202.800	M	8 a	Début à la naissance, présence de taches cutanées rosées généralisées Etat fébrile ayant duré plus de 6 mois avec température 38, 39°	Urticaire pigmentaire	Toute la surface cutanée sans exception	Des bulles rares mais assez grosses ont été observées quelques jours après la naissance sur les lésions cutanées ; causes indéterminées, pas de notion de poussées congestives. Arrêt des poussées de bulles après la première année.	Derm + S de D +	Modéré, ayant regressé assez rapidement		Etat fébrile ayant duré 6 mois - gastro-entérites fréquentes - grand-mère paternelle, asthmatique - frère jumeau atteint d'urticaire pigmentaire - mère : leucorrhées habituelles père : soigné pour douleurs gastriques	Régression peu nette. La peau reste parsemée de taches brunes multiples. Radiographie du squelette : N	Des lésions maculeuses multiples sont observées sur tous les téguments moins apparentes au visage, aux paumes des mains et aux plantes des pieds Aspect granité de la peau des régions axillaires.

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
4 202.800 bis	M	8 a	Début inaperçu - Découverte à la suite d'un examen systématique à l'âge de 8 ans à cause du cas de son frère jumeau, classé comme ayant débuté à la naissance	Urticaire pigmentaire	Une plaque à la nuque	Pas de notion de bulles ni de poussées congestives	S de D + Derm +	Pas de prurit	+	Aucun symptôme associé Antécédents : voir observations précédentes. Il s'agit ici de cas de mastocytose cutanée observée chez deux frères jumeaux univitellins	Découverte récente Hémogramme normal Eosine 3 %	Tache brune lenticulaire devenant turgescente après friction, au niveau de la nuque.
5 205.363	M	7 a	Début 4° jour progressif. Taches jaunes sur visage et cuir chevelu Quelques semaines après atteinte du tronc et des membres	Urticaire pigmentaire	visage, cuir chevelu, tronc 4 membres	Bulles vers le 2e mois, assez grosses mais rares, sur les lésions ou en peau saine. Dernière bulle à 3 ans Pas de notion de poussées congestives véritables mais des phénomènes de rougeur plus ou moins accentués quand l'enfant pleure	S de D + Derm +	Prurit modéré ayant regressé rapidement		- Enfant nerveux - supporterait mal la chaleur -ressent parfois des bouffées de chaleur sans cause connue - sujet à des alternatives de diarrhées et constipations - fait des urticaires liées à l'alimentation - asthme à 3 ans - sujet aux angines, suivi actuellement pour T.A. élevée avec albuminurie et hématurie microscopique T.A. 12/6, 14/7, 15/9. Enfant unique ; leucorrhée chez la mère sans contrôle bactério	Aucun changement jusqu'à 3 ans puis regression disparition des lésions du visage et cuir chevelu vers la 5° année Sur les autres régions du corps un certain nombre de taches ont disparu Celles qui persistent sont de couleur brune mais peu apparentes. Cyto A : liquide de bulle pas de mastocyte Eosino +	

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
6 220.996	M	7 a	Découverte fortuite, taches pigmentées vers le 2° mois	Urticaire pigmentaire	cou, nuque, tronc, bras, jambes	Bulles depuis le début pas de notion de poussées congestives généralisées mais erythrose localisée au voisinage des lésions. Arrêt de ces phénomènes vers 3 ans	Derm + S de D +	Prurit modéré	0	Enfant coléreux Troubles respiratoires mal précisés jusqu'à 2 ans Eczéma à 4 mois ; autres poussées eczémateuses à 4 ans Père soigné pour tuberculose pulmonaire - a eu de l'eczéma aux doigts. Mère : eczéma aux détersifs, éprouve des lourdeurs post-prandiales ; grand-mère maternelle soignée pour affection respiratoire chronique.	Les éléments notés dans la première observation persistent mais devenus moins apparents. Pas de prurit spontané mais les éléments cutanés deviennent prurigineux après frottement. Hemogramme normal Eosino 2 % Groupe sanguin A +	Quelques taches maculeuses brunâtres à la nuque avant bras gauche et cuisse gauche. Regression nette.
7 172.715	M	12 a	3e jour ; la plaque grossissait progressivement jusqu'à 3 mois	F Xanthélasmoïde	Elément unique sur le poignet droit	Bulle sur l'élément au 3e mois - durée six heures, en même temps poussées congestives s'arrêtant au cuir chevelu et aux chevilles - pendant ces poussées présence de raies blanches aux aisselles et aux plis inguinaux - durée des poussées 20 mois - les bulles surviennent toujours avec les accès congestifs. Causes : poussées dentaires.	S de D +	Modéré	+	Bon état général Pendant les poussées congestives l'enfant est agité Antécédents personnels : néant. Père : soigné pour colite chronique - guéri d'une tuberculose pulmonaire	La lésion unique après début progressif s'efface progressivement par affaissement de la surface en relief Ex. complémentaires : Hémogramme normal Eosino 4 % Groupe sanguin A + Radiographie du squelette normale	Tache rouge jaunâtre ovalaire sur le poignet droit Persistance de l'aspect en peau d'orange mais plus atténué. Aucun signe subjectif - Regression appréciable.
8 161.325	M	14 a	3e mois, taches chamois lenticulaires qui se sont installées progressivement en 3 mois	Urticaire pigmentaire	cou, tronc, 4 membres sauf : visage paumes, plantes	Pas de notion de poussées bulleuses ni de poussées congestives	S de D + Derm +	Pas de prurit		Aucun signe subjectif, quelques taches de rousseur au visage. Bon état de santé. Aucun antécédent particulier.	Presque pas de modification. Ex. complémentaires Hémogramme normal Eosino 2 % Radio squelette : normale Dermogramme : normal	Très nombreuses taches lenticulaires rosées sur toute la surface cutanée sauf tête, paumes et plantes. Etat stationnaire

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
9 199.748	M	10a	A un an apparition simultanée de taches rosées lenticulaires	Urticaire pigmentaire	visage, cou, tronc, 4 membres	Pas de notion de bulles ni de poussées congestives	S de D + Derm +	Pas de prurit		Les lésions deviendraient plus apparentes quand l'enfant mange des oranges Aucun signe subjectif mère : migraines père : soigné pour ulcère d'estomac une tante maternelle diabétique	Regression avec le temps Hémogramme normal Eosino 4 % Groupe sanguin A +	Rien au visage 2 taches régions scapulaires 2 taches région lombaire 1 tache région fessière D Régression évidente malade non vacciné par refus des parents.
10 199.423	F	11a	Vers le 6e mois, grosses bulles sur la poitrine et le dos survenant sans interruption pendant 1 année sans cause connue, peau : aspect pachydermique peau normale à la naissance	Forme diffuse	tronc et 4 membres	Bulles depuis le début, poussées successives sans interruption pendant un an assez espacées dans la 2° année. Notion de poussées congestives généralisées coïncidant souvent avec les poussées dentaires accompagnées par une exacerbation du prurit	Derm + les frottements déterminent des urtications en plaques	Le prurit très vif au début regresse avec l'âge et disparait vers la 2° année.	+	Présence de ganglions axillaires symétriques au début. A noter la présence de lésions de grattage pendant les poussées bulleuses. Aucune influence de l'alimentation Antécédents personnels : opération des végétations à 4 ans. Parents bien portants Eczéma chez une tante maternelle. Urticaire simple chez une tante paternelle.	Amélioration progressive des signes subjectifs et fonctionnels après la première année. L'aspect de la peau se modifie lentement. Les ganglions axillaires ont persisté jusqu'à 5 ans. Ex. complémentaires : Crase sanguine normale Hémogramme normal Radiographie du squelette : N	La peau reste épaissie, couleur vieil ivoire, surface granitée. Plis assez discrets aux régions axillaires . A la palpation peau souple - Pas d'adénopathie. Pas de prurit. Amélioration et non guérison.
11 204.291	M	9 a	Vers le 3e mois apparition simultanée de taches rouge foncé lenticulaires peu nombreuses	Urticaire pigmentaire	tronc, membres inférieurs	Notion de poussées bulleuses et de poussées congestives fréquentes au début avec lésions crouteuses. Au moment des poussées vaso-motrices tendance syncopale, rougeur et urtication spontanée au niveau des lésions nervosité particulière. Paleur en peau saine.	Derm +	Pas de prurit	+	début accompagné d'un état fébril dont la cause n'a pas pu être précisée (hospitalisation dans un Sce d'hématologie). La fièvre aurait duré plus d'un an. Père souvent soigné pour rhumatisme banal. Mère soignée longtemps pour affections gynécologiques chroniques-leucorrhées, angiome chez une soeur. Enfant nerveux, un peu inquiet, rhinite fréquente.	Poussées bulleuses fréquentes jusqu'à deux ans Poussées congestives remarquées jusqu'à 7 ans Evolution progressive des lésions cutanées. Ex. complémentaires : Radio du squelette normale Hémogramme normal	Persistance de quelques taches maculeuses lenticulaires ou arrondies rosées une vingtaine au total sur le tronc et les membres. Aucun signe subjectif Regression incomplète mais nette.

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
12 201.109	M	19 a	Début mal précisé, situé vers la 3e année. Découverte fortuite des taches pigmentées sur l'abdomen et le flanc droit; début non progressif.	Urticaire pigmentaire	Hypocondre droit abdomen	Notion de bulles et de phénomènes vaso-moteurs enfant vu à 11 ans (l'historique de sa maladie manque de précision.	Derm + S de D +	De temps en temps	+	Urtication des lésions par l'eau froide	Les éléments n'ont pas changé d'aspect c'est une forme de l'enfant se retrouvant presque inchangée à l'âge adulte. 1er enfant Hémogr. N. 2 soeurs Eosino 5 %	Taches lenticulaires, certaines sont maculeuses, d'autres papuleuses de couleur brunâtre, en petit nombre groupées au niveau de l'hypocondre droit. Pas de signe subjectif Dermographisme : + S de Daria : +
13 224.636	M	49 a	A l'âge de 41a apparition d'emblée de tous les éléments actuels taches planes couleur rouge brun, ponctiformes ou lenticulaires	U.P.	dos, flancs membres supérieurs	Pas de bulles Pas de poussées congestives mais la peau devient rouge après les douches	S de D + Derm +	Pas de prurit	+	Excellent état de santé pas d'adénopathie	Etat stationnaire : Hémogramme : N Eosino : 6 % Crase sanguine : N Electrophorèse : N	Même état qu'au début
14 202.832	M	51 a	Début à 45a découverte fortuite de taches brunes (violettes) ponctiformes, planes. Puis envahissement progressif, d'autres régions, en 4 semaines aisselles.	U.P.	tronc, membres supérieurs	Pas de notion de bulles Pas de phénomènes vaso-moteurs	S de D + Derm +	Pas de prurit	+	Aucun symptôme associé Pas d'adénopathie Rate et foie normaux	Evolution progressive, Etat stationnaire après 4 semaines du début. Rien de particulier du point de vue examen biologique. Crase sanguine : N Electrophorèse : N Hémogramme : N Eosino : 3 %	Même état qu'au début.

N°	Sexe	Age	Début	Type Clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
15 251.073	M	65 a	Début vers la 60° année apparition sans autres symptômes associés de taches lenticulaires maculeuses, couleur aubergine. Notion de choc psychique à ce moment. Début progressif.	UP	tronc 4 membres	Pas de bulles Pas de poussées congestives.	S de D + Derm +	Prurit au début	+	En 1965 le caractère prurigineux de certains éléments (bras et régions fessières) a motivé une hospitalisation. Foie un peu gros : (biopsie normale) Pas d'adénopathie.	Le prurit s'est calmé progressivement. Toute une série d'ex. complémentaires sont normaux. Le nombre des éléments continuerait à s'accroitre mais l'état général reste bon : Hém. : N : - plasmocytes Dermogramme : N Crase sanguine : N	Taches lenticulaires couleur rouge-vineux région scapulaire, abdomen, bras, régions fessières: à ce niveau des éléments confluents ont un caractère érythématospumeux Démangeaisons la nuit. Dermographisme +
16 254.028	M	44 a	Début vers 41 ans. Découverte fortuite de taches lenticulaires, couleur aubergine, maculeuses papuleuses, non progressif	UP	tronc 4 membres indemnes : (visage (cou (plantes, paumes (jambes	Pas de bulles Pas de poussées congestives	S de D + Derm +	Pas de prurit	+	Le malade souffre souvent de maux de tête : douleurs articulaires côté gauche Tension artérielle :17/12 Albumine parfois. R.A.A. en 1947 (Rétr. mitral à 25 ans) Fait des urticaires de causes indéterminées, vraisemblablement médicamenteuses. Eczéma chez le père (70a) et dyspnée asthmatiforme depuis 5 a.	Etat stationnaire Famille de 9 enfants	Même état qu'au début.
17 167.868	F	13a	4e mois début brutal par prurit intense et bulles apparues d'abord au cou puis progressivement au tronc et membres peau épaissie	Forme diffuse majeure avec des plaques urticariennes	Toute la surface cutanée sauf visage et cuir chevelu	Poussées bulleuses ininterrompues, pendant 1° année Notion de poussées congestives fréquentes pendant la première année. Dernières bulles coïncident avec poussées dentaires (durée 2 à 3 jours)	Derm + S de D + plaques urticariennes après frottement	Prurit très vif permanent au début avec des paroxysmes la 1° a. présence de lésions de grattage puis atténuation progressive.	+	Diarrhées fréquentes Parfois crises asthmatiformes. Lésions de grattage. Urticaires liées à l'alimentation. Ascendants : père (maux de tête mère(fréquents mère soignée pour cholécystite ? tante paternelle:asthme Gde tante maternelle : diabétique. Grossesse désirée. Enfant 2500g :ranimée enfant unique	Après la période de poussées bulleuses ininterrompue de la première année accalmie. De temps en temps poussées congestives avec bulles. Dernières poussées vers la 2° année. Poussées congestives jusqu'à 4 ans. Gr. sang. mère A + Eosino : 2 % Hémogramme : N Squelette : N	Peau jaunâtre, aspect parcheminé et granité très marqué sur le thorax antérieur et postérieur, le cou, sillons très marqués au cou, aisselles, abdomen. A la palpation : épaississement. Cet aspect ne se voit pas au visage, jambes et plantes, cuir chevelu. Des démangeaisons de temps en temps avec stries ortiées très apparentes après grattage. Légère amélioration

N°	Sexe	Age	Début	Type Clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
18 182.031	F	11 a	4° jour apparition d'une lésion unique rosée, en relief à la racine du gros orteil gauche	Type xanthélasmoïde	Plaque unique gros orteil gauche	Démangeaisons par crises au niveau de la lésion. Notion de plusieurs poussées de bulles localisées sur la lésion vers le premier mois. Notion d'érythrose localisée à la jambe gauche. Bulles et phénomènes vaso-moteurs n'ont été observés que la 1° année.	S de D + Derm +	Absence de prurit	0	Intolérance : chocolats, tomates, charcuteries, médicaments : frubiose - rougeur et démangeaison au niveau de la plaque. Eczéma à 4 ans Père : traité pour eczéma professionnel - opéré de l'estomac, traité actuellement pour tuberculose pulmonaire. Mère sujette à des maux de tête.	Affaissement progressif de la lésion avec le temps Gr. sang. Mère B + enfant B + Cyto : N Radio squelette : N	Actuellement persiste à l'emplacement de la lésion initiale, une tache maculeuse foncée peu apparente Aucun symptôme fonctionnel
19 225.523	F	5 a	4e jour constatation par la mère de tâches rougeâtres légèrement en relief d'apparition progressive	UP éruptive	toute la surface cutanée	démangeaison modérée, de temps en temps sur les éléments, poussées de bulles rares mais localisées sur les lésions. Poussées d'érythrose généralisées parfois quand l'enfant pleure. Dernière en date à la fin de la 2e année.	S de D +	Absent habituellement - petites crises de temps en temps	0	Enfant en bonne santé. Eczéma et asthme chez la grand"mère paternelle.	Certains éléments ont disparu. Hémogramme : Normal Radiographie du squelette : normale	Persistance d'un assez grand nombre de lésions légèrement en relief devenant turgescentes par le frottement. Démangeaisons par petites crises rares.
20 245.127	M	2 a	Début vers le 3° mois par apparition de plaques rosées légèrement en relief.	Formes papuleuses en plaques U.P.	dos, thorax, face antérieure membres supérieurs	Pas de notion de phénomènes bulleux ni de poussées vaso-motrices	Derm + S de D +	Pas de prurit	+	Antécédents personnels rien Ascendants : - asthme chez la gd mère maternelle - père soigné pour maladie d'Addison	Pas de modification appréciable.	Etat inchangé.
21 235.688	F	4 a	A la naissance très nombreuses taches brunâtres ou rouges dont certaines à surface plane. D'autres en relief, confluant à certains endroits	UP éruptive	toute la surface cutanée	Apparition des bulles depuis le début. Dernière poussée à 6 mois. Phénomènes vaso-moteurs généralisés assez fréquents après les tétées - les lésions deviennent pâles pendant ces crises. Tous ces symptômes se sont arrêtés vers le 6° mois	S de D + Derm +	Pas de prurit	+	L'enfant ne supporterait pas la banane, Pas de nervosité particulière.	Modification légère avec le temps par applatissement des lésions papuleuses. Hémogramme : N Radiographie du squelette : N	Régression légère.

N°	Sexe	Age	Début	Type Clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
22 210.093	M	7 a	A 6 mois par apparition de plaques urticariennes sur différents points du corps. 1 mois plus tard efflorescence de bulles, aspect chagriné de toute la surface cutanée, teinte jaunâtre vieil ivoire. Accentuation des plis aux épaules, aisselles	Forme diffuse majeure	Toute la surface cutanée	Poussées bulleuses qui se sont atténuées progressivement. Notion de poussées congestives généralisées accompagnées de fièvre ou coincidant avec des états fébriles infectieux (rougeole). Dernières bulles fin de la 2° année. Dernières poussées congestives à 6 ans.	Derm + S de D +	Très vif s'atténuant progressivement à partir du 6° mois	+	L'enfant est très nerveux Pendant les poussées d'érythrose. Antécédents personnels : néant. Ascendants : la mère avait des pertes pendant la grossesse (gono +) sujette aux urticaires. Grand-mère paternelle soignée pour tuberculose. Eczéma chez une soeur à 2 ans.	Amélioration nette des signes fonctionnels jusqu'à 4 ans. L'état cutané s'est peu modifié. Groupe sanguin : mère A + père O + enfant A + Hémogramme : N Eosino : 2 % Radio du squelette : N	Peau aspect moins infiltré teinte grisâtre vieil ivoire Fin granité de la surface cutanée, Plis du cou et des aisselles accentués.
23 247.719	M	4 a	A la naissance petites taches brunes sur tout le corps, rouges sur le visage. Plis accentués aux aisselles.	UP Forme généralisée.	Toute la surface cutanée	Bulles dès le début, assez nombreuses, apparition sans rémission pendant 7 mois. Poussées congestives généralisées après les bains ou quand l'enfant s'énerve. Dernières bulles à 3 ans. Les poussées congestives existent jusqu'à présent.	Derm +	Prurit modéré	+	Bon état de santé. Enfant sujet aux urticaires.	Régression avec le temps Gr. Sanguin : Père A + - mère A +	Lésions maculeuses brun pâle sur tout le corps, assez rares aux mains, avant bras et visage. Aspect parcheminé de la peau aux aisselles. Flusch parfois quand l'enfant entre dans une chambre quelque peu surchauffée.
24 236.812	M	3 a	Découverte fortuite, d'une plaque unique pigmentée latéro-thoracique gauche à la naissance	F. xanth.	Région latérale gauche ou thorax plaque unique	Pas de notion de phénomènes bulleux ni de poussées vaso-motrices	Derm 0 S de D douteux	Pas de prurit	0	Bon état général Père soigné pour colite chronique. Grand père paternel soigné pour ulcère gastrique Grand-mère maternelle asthmatique.	Aucune modification	Etat inchangé l'enfant a 3 ans.

N°	Sexe	Age	Début	Type Clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
25 168.911	F	12 a	A la naissance macules rosées très nombreuses 3 types de lésions -papules macules brunâtres -bulles aux parties découvertes -plaques de peau capitonnées, jaunâtres à surface granitée entre les taches	Formes multinodulaires	Tous les téguments sauf plantes	Prurit modéré; la première bulle fut observée à 1 an sur un doigt. Dans la suite plusieurs bulles furent observées toujours situées sur les taches. Surviennent souvent après les pleurs ou les changements brutaux de température. Notion de poussées congestives généralisées de causes indéterminées. durée 15 mn jusqu'à 4a.	Derm + S de D +	Prurit modéré	+	Lésions de grattage. Adénopathies symétriques axillaires et inguinales (peut-être en relation avec les lésions de grattage, Foie légèrement augmenté de volume. Enfant hypernerveux fait des crises convulsives, des états de cyanose liés à une cardiopathie congénitale. Intolérances à certains médicaments; démangeaisons, rougeurs, papules urticariennes (pénicilline, codéine). Mère : perte pendant la grossesse, cardiopathie congénitale.	Les poussées bulleuses et vaso-motrices se sont espacées de plus en plus pour s'arrêter à 4 ans. Adénopathies disparues vers la 9° année. Foie normal à 9 ans. Gr. Sanguin : mère A + père A + Les lésions deviennent de moins en moins affichantes mais ne disparaissent pas. E.E.G. : N Ponct. stern. : riche mais sans anomalie Ponct. galgl. : prolifération lymphoïde sans anomalie. Cyto A : cellules épith. peu de lympho Eosino : 0 - Liquide bulle poly assez nombreux, lympho, éosino	Actuellement l'enfant se porte bien. Les éléments en relief sont rares. Les macules sont devenues plus pâles. L'aspect de la peau est moins infiltré. L'enfant ne se gratte plus.
26 157.022	F	16 a	Tache brune papuleuse, dure sur le dos à la naissance prise pour un grain de beauté-tache grossissant progressivement avec auréole inflammatoire ayant fait craindre un noevo-carcinum à 6 mois. Autres taches pigmentées (fesses, membres inf. abdomen) Tumeur enlevée chirurgicalement à 1 an.	UP sur corps mastocytome dans le dos	abdomen, dos, membres inférieurs, région fessière	Pas de notion de bulles, poussées congestives au contact de l'eau (à 5 a +) eau chaude : les taches rougissent	S de D + Derm +	Prurit modéré au début exacerbé dans le bain jusqu'à 4 ans, ensuite régression	+	Urticaire lié à l'alimentation opérée des amygdales à 6 ans pas de ganglions rate et foie normaux Antécédents : Père : épisode de purpura Mère : hémorragie méningée - sans séquelles métrite-gonoccique, urticaire, air chaud : indisposition pas d'intolérance alimentaire constipation	Régression avec l'âge Gr. Sanguin : père A - mère A + Radiographie du squelette normale	Les éléments ont diminué de taille, semblent moins nombreux et se remarquent à peine. Guérison clinique.

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
27 212.583	M	8 a	La mère se serait aperçu de taches cutanées quand l'enfant avait 14 mois. Les lésions étaient représentées par des taches maculeuses foncées assez larges peu nombreuses.	UP	tronc, 4 membres	Pas de bulles ni de poussées congestives	Derm + S de D +	Prurit modéré au début	0	L'enfant aurait fait des urticaires à la suite de la prise de propiocine Mère sujette aux migraines.	Les taches s'effacent graduellement avec l'âge.	Les taches sont devenues plus petites, moins nombreuses et de couleur plus pâle mais deviennent turgescentes par le frottement.
28 213.753	M	14 a	Début mal précisé situé vers la première année	UP	Cou et tronc taches pigmentées rares	Pas de bulles ni de phénomènes congestifs.	S de D + Derm +	Absence de prurit	+	Fait des névrodermites Rien à signaler dans la famille.	Il ne reste que des traces très discrètes des anciennes lésions. Hémogramme : N Eosino : 0	Guérison clinique
29 234.815	M	40 a	Début vers la 23° année progressivement stable depuis 3 ans	UP macules et papules violet aubergine très nombreuses	tronc, membres	Pas de notion de bulles ni de phénomènes congestifs	S de D + Derm +	Prurit assez prononcé, calmé par le sistral (antihistaminique) reprise dès arrêt du traitement.	+	Malade inquiet à cause de la progression de sa dermatose. - Grand-mère maternelle eczémateuse. Oncle maternel diabétique Famille côté maternel : PSORIASIS - Pas d'adénopathie, rate et foie normaux Personnel : jaunisse à 12 a Rhumatisme à 10 ans.	Evolution progressive. Les éléments surviennent plus nombreux et confluents. Certaines papules grossissent au point d'avoir l'aspect modulaire. Gr. sanguin : B + B. W. (-) 1965 Hémogramme : N Eosino : 2 %	Progression évidente de la dermatose. Les lésions deviennent plus grosses et plus nombreuses. Certains éléments sont modulaires. Le prurit donne un aspect de lichenification aux faces internes des cuisses. Notion de progression après les chocs psychiques.
30 229.197	M	6 a	Vu à 2 a. Début au 2e mois papules xanthélasmoïdes jaunâtres confluentes en nappe aspect en peau d'orange. Début non progressif	F. xanthélasmoïde	tronc et 4 membres	Pas de notion de bulles ni de poussées congestives spontanées érythrose après les bains.	S de D + Derm +	Prurit au début jusqu'à 1 an.	+	Bon état de santé, antécédent personnel : rien à signaler mère : eczéma père : rhumatisme banal	Les taches deviennent de moins en moins apparentes avec le temps mais leur nombre reste le même. Hémogramme : N Radio du squelette : N	Persistance des lésions sous formes de taches pigmentées pâles peu visibles Démangeaisons sans cause connues de temps en temps.

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et Signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
31 217.255	F	3 a	Début non progressif au 3° mois taches bistres maculeuses disséminées peu nombreuses.	UP	Région dorsale	Pas de notion de bulles. Poussée congestive une fois vers le 5° mois, généralisée, avec urtication des éléments sans cause bien déterminée.	S de D + Derm +	Prurit assez vif au début calmé dès le 4° ou 5° mois	0	Bon état de santé. Père eczéma urticaire. Mère soignée pour troubles hépatiques.	Apparemment aucune modification des lésions	Etat inchangé.
32 219.799	M	6 a	Vu à 6 mois début le 15e jour. Taches assez larges, maculeuses.	UP	Face antérieure de l'avant-bras droit.	Apparition de bulles jusqu'à 6 ans. Pas de poussées congestives.	S de D + Derm +	Absence de prurit.	0	Aucun symptôme associé. Les taches deviennent turgescentes au soleil. Mère sujette aux migraines.	Peu de modifications au point de vue morphologie des lésions. Bulles jusqu'à présent.	Pas de changement.
33 182.203	M	18 a	Vu au 6°mois Début le 8° jour. Aspect bosselé diffus de la peau	F multimodulaire localisée.	genou 1/3 sup. jambe 1/3 inf. cuisse	Pas de bulles ni de poussées congestives	S de D + Derm +	Prurit vif jusqu'à 6 mois	+	Bon état de santé. Aucune manifestation associée antécédents : rien à signaler	Les lésions se sont affaissées et ne persistent que sous formes de taches foncées à peine visibles.	Régression importante. Guérison clinique.
34 226.681	M	12 a	Vu à 8 a. Début vers le 5° mois. Taches maculeuses pigmentées, brunes.	UP	Toute la surface cutanée	Notion de bulles et de poussées congestives jusqu'à 1 an	S de D 0 Derm 0	Absence de prurit	0	Aucun antécédent particulier dans l'observation initiale.	Enfant vu à 8 ans. Disparition des lésions aux parties découvertes. Quelques lésions persistent mais il ne s'agit en réalité que de vestiges des anciens éléments.	Cas considéré comme guéri cliniquement.
35 194.420	M	19 a	Vu à 10 a Début vers le 6°mois.	UP	tronc, 4 membres.	Pas de bulles ni de poussées congestives	S de D + Derm +	Prurit provoqué par le froid	0	Pas de manifestations associées	Le malade n'a pas été, examine, mais après sa 10e année la plupart de ses lésions se sont effacées.	Guérison clinique.
36 220.734	F	8 a	Vu à 8 ans Début vers le 18° mois, avec notion de progressivité.	UP	cou, aisselles, épaules.	Pas de bulles ni de phénomènes congestifs	S de D +	Absence de prurit.	0	Rien de spécial au niveau des différents appareils.	Lésions maculeuses brunes, peu apparentes mais devenant nettement urticariennes par la friction.	Amélioration appréciable.

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
37 216.850	M	7 a	Vu à 1 an. Début au 2° mois. Plaque brunâtre unique	UP	face interne jambe droite	Notion de bulles au début Pas de poussées congestives	S de D +	Pas de prurit	0	Antécédent personnel néant. Leucorrhées chez la mère pendant la grossesse	Revu à 2 ans - pas de modification clinique. Actuellement les lésions sont plus pâles.	Amélioration appréciable.
38 195.331	F	8 a	Vu à 15 mois Début vers la 2°semaine. Plaque unique jaune sur la cuisse gauche	Forme xanthélasmoïdea.	Plaque unique cuisse gauche	Bulles vers le 3° mois. L'enfant devient tout rouge après les bains. Dernière bulle à 1 an.	S de D + Derm +	Pas de prurit	0	Fait de l'urticaire sans cause connue de temps en temps.	Malade non revue mais la mère écrit : guérison	Guérison clinique vraisemblable.
39 183.132	F	10 a	Vue à 1 mois Début progressif. Premiers signes le lendemain de la naissance : nodules rosées avec formations bulleuses ayant commencé par la face puis sur tout le corps	Forme multinodulaire	Toute la surface cutanée	Bulles dès le début. Poussées ininterrompues pendant 3 mois avec lésions crouteuses. Poussées vasomotrices à 3 mois avec pâleur agitations et tendance syncopale. Plusieurs poussées par semaine (2 à 3 fois) jusqu'au 6° mois, durée 3 minutes sans causes déclenchantes.	Derm +	Prurit vif au début s'est atténué vers le 6° mois	+	3° enfant de la famille. Les deux autres se portent bien. Née avant terme. Mère soignée pour métrite avec gono + avant et pendant la grossesse leucorrhées après effort.	Arrêt des bulles à 3 ans. Poussées vaso-motrices de plus en plus espacées la dernière à 6 ans. Hémogramme : N Eosino 1 % Radiographie du squelette N	Les plaques et nodules persistent mais sont devenues moins apparentes. Regression nette.
40 192.511	M	10 a	Vu à 18 mois Début mal précisé. Plaque unique jaunâtre.	Forme xanthélasmoïde	Une plaque à la région lombo-sacrée.	Notion de vésiculation au niveau de la lésion et phénomènes d'érythrose localisée jusqu'à 2 ans.	S de D +	Pas de prurit	0	Aucune manifestation associée particulière.	La plaque s'est affaissée progressivement avec l'âge. Hémogramme : N Radiographie du squelette : normale.	Plaque brune peu apparente devenant ortiée par le frottement. Régression nette.
41 243.255	M	8 a	Vu à 4 mois Début au 1e mois, progressif. Taches claires peu nombreuses papuleuses.	Urticaire pigmentaire	Sourcil région, abdominale. Dos Partie antérieure du thorax.	Pas de bulles - Pas de poussées congestives.	S de D + Derm +	Pas de prurit	+	Enfant né avant terme micropolyadénopathie : Région occipitale. Régions axillaires. Régions inguinales. Pyelonéphrite chez la mère pendant la grossesse et rhinite chronique	Les éléments sont devenus maculeux et de couleur brun clair. Hémogramme : N Eosino 3 %	Regression évidente et appréciable.

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
42 192.511	F	9 a	Vue à 2 ans Début au 2° mois taches pigmentées nombreuses.	Urticaire pigmentaire	Toute la surface cutanée y compris le cou, paumes et plantes	Pas de bulles - Pas de poussées congestives	S de D ± Derm +	Prurit vif au début	0	Enfant bien portant Rate et foie normaux - leucorrhées chez la mère pendant la grossesse	Effacement d'un certain nombre de lésions. Hémogramme : N Radiographie du crane normale	Amélioration nette.
43 262.672	M	3 a	Début à 1 mois et demi nombreuses taches roses apparues simultanément	Urticaire pigmentaire	cou, front, tronc, visage	Pas de bulles - Pas de poussées congestives	S de D + Derm +	Pas de prurit	0	Rien à signaler	Pas de modification appréciable.	Etat inchangé.
44 238.794	M	3 a	Vu à 1 an. Début au 10° jour par des bulles sur le bras droit avec apparition de taches pigmentées maculeuses et papuleuses. Notion de progressivité.	Urticaire pigmentaire	cuir chevelu tronc, membres	Poussées bulleuses importantes au début. Erythrose généralisée après les bains	S de D + Derm +	Prurit modéré par petites crises.	0	Pas d'adénopathie. Rate et foie normaux. C'est le 5° d'une famille de cinq enfants tous bien portants.	Les bulles et les phénomènes d'érythrose se sont espacés avec l'âge. Radiographie du squelette normale.	Lésions cutanées sans changement.
45 235.908	M	48 a	Vu à 46 ans. Début à 43 a Nombreux éléments papuleux rouge-vineux. Début progressif.	Urticaire pigmentaire	Tout le corps sauf le visage.	Pas de bulles - Pas de poussées vaso-motrices.	S de D +	Absence de prurit.	+	Bon état général. Pas d'adénopathie Rate et foie normaux.	Augmentation du nombre des lésions depuis le début. Actuellement état stationnaire. Crase sanguine : Normale.	Progression lente mais continue. Certains éléments ont un aspect purpurique.
46 199.701	M	41 a	Début à 33 a Taches lenticulaires à surface plane apparues progressivement en un mois	Urticaire pigmentaire	Bras et jambes	Pas de bulles - Pas de poussées congestives	S de D + Derm +	Absence de prurit.	0	Rien à signaler.	Etat stationnaire Hémogramme : N Crase sanguine : N	Même état

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
47 207.651	M	49 a	Vu à 43 ans Début après 41 a, macules rouge sombre quelques éléments nodulaires.	Urticaire pigmentaire	Visage, tronc membres.	Pas de bulles ni de poussées congestives.	S de D +	Absence de prurit.	+	Sujet aux oedèmes de Quinck.	Les lésions prennent de plus en plus l'aspect nodulaire. Hémogramme : normal	Progression lente mais évidente.
48 160.427	M	81 a	Vu à 79 a et revu à 81 a. Début progressif mal précisé. Taches rouge foncé et brunes. Quelques plaques urticariennes et des zones érythrodermiques.	Quelques lésions du type UP. Réticulose maligne à mastocytes	Des lésions de différents types sur tout le corps.	Ni bulles ni phénomènes congestifs.	S de D + Derm +	Prurit vif permanent.	+ mastocytes et cellules présentant des indices de polymitoses.	Micropolyadénopathies axillaires. Ni gros foie, ni grosse rate. Fait souvent des furoncles depuis le début de sa dermatose Hygroma coude droit.	Les symptômes cutanées progressent continuellement. Hémogramme : sans anomalie. Myélogramme:sans anomalie significative Test à l'héparine légère hypocoabilité.	Progression continue. Des séances de radiothérapie occasionne des améliorations passagères. Malade décédé.
49 194.195	M	55 a	Vu à 47 a Début à 45 a Eléments papuleux ponctiformes brun violacé rares	Urticaire pigmentaire	Thorax	Pas de bulles - Pas de poussées congestives	S de D + Derm +	Pas de prurit.	+	Rien à signaler	Etat stationnaire	Aucun changement depuis le début.
50 213.509	M	58 a	Vu à 52 a. Début depuis la naissance. Le malade vient pour prurit anal.	Urticaire pigmentaire	Tronc - 4 membres	Aucun renseignement précis concernant la période de début.	S de D + Derm +	Pas de prurit.	0	Rien à signaler	Etat inchangé depuis le début situé dans le premier âge.	Aucun changement malade vu en 1960, né le 1.10.1908
51 197.036	M	42 a	Vu à 34 a. Début à 31 a par l'apparition simultanée de taches violettes.	Urticaire pigmentaire	tronc, bras	Pas de bulles - Pas de poussées vaso-motrices	S de D + Derm +	Pas de prurit	0	Rien à signaler	Aucune modification.	Taches pigmentées rouge brun sur le tronc et les bras.

N°	Sexe	Age	Début	Type clinique	Topographie	Bulles et poussées congestives	Dermographisme et signe de Darier	Prurit	Histologie	Symptômes associés et antécédents	Evolution et examens complémentaires	Etat actuel
52 191.209	F	27 a	Malade vue à 19 a. Début 1 mois après la naissance. Eléments lenticulaires pigmentés disséminés.	Urticaire pigmentaire	cou, thorax, région abdominale	Pas de notion de bulles ni de poussées congestives	S de D + Derm +	Pas de prurit	0	Aucun symptôme associé. La mère aurait eu le même type de dermatose, guérie à l'âge adulte ? Un frère aurait des lésions cutanées analogues	Persistance de quelques vestiges pigmentés des anciennes lésions. Hémogramme : N Eosino : 1 %	Guérison clinique.
53 233.658	F	4a	Début 10e jour plaque unique jaune orange à surface légèrement surélevée.	Forme xanthélasmoïde	Région retro-auriculaire plaque unique	Bulle rare, la dernière constatée à deux ans. Pas de poussée congestive.	S de D + Derm +	Absence de prurit	Biopsie en peau saine : taux de mastocytes légèrement supérieur à la normale	Rien à signaler	Radiographie du squelette : normale. La biopsie en peau saine est considérée comme sans signification	Revue à 3 ans, la plaque n'a pas subi de modification.
54 227.612	F	20 a	Début vers le 4° mois nombreuses taches bistres, maculeuses et papuleuses, apparition simultanée de toutes les lésions cutanées	Forme xanthélasmoïde actuellement se rapproche du type urticaire pigmentaire	Toute la surface cutanée.	Pas de notion de poussées congestives spontanées mais la peau devient rouge après les bains. Bulles rares, les dernières vues à 8 ans.	S de D + Derm +	Des démangeaisons de temps en temps pendant la première enfance.	+	Jusqu'à présent certains aliments : chocolats, oeufs provoqueraient des petites crises de démangeaisons. La mère et une soeur feraient souvent des lourdeurs hépatiques. Le contact de l'eau de mer provoquerait l'urtication des lésions cutanées	L'éruption n'a pas subi de modification nette. Hémogramme : N Crase sanguine : N Dosage de la Serotonine dans les urines : N Radiographie du squelette : N	Toutes les lésions persistent mais avec moins de netteté au visage. Etat stationnaire.
55 254.831	F	47 a	Début à 45 a. par apparition progressive de taches foncées rouge brun	Urticaire pigmentaire	tronc, cou, 4 membres sur les faces de flexion	Pas de bulles, la peau devient facilement rouge après grattage	S de D + Derm +	Démangeaisons quand la peau est irritée par le bain ou les frottements	+	Antécédents personnels : pleurésie sero-fibrineuse il y a 16 ans tumeur bénigne du sein, opérée. Père décédé suites d'une leucémie ?	Les éléments grossissent, certains deviennent papuleux, leur nombre augmente. Hémogramme : N	Progression évidente.
56 246.491	M	49 a	Début à 45 a avec une progression nette pendant 6 mois	Urticaire pigmentaire	tronc, 4 membres	Pas de bulles - Pas de poussées congestives.	S de D + Derm +	Absence de prurit.	+	Urticaire par la pénicilline. Oedème de Quinck sans cause connue. Asthme chez un cousin germain. Sinusite chez la mère.	Actuellement état stationnaire Crase sanguine : normale	Etat stationnaire après un début progressif.

5.- TABLEAU GENERAL DE LA MALADIE EN FONCTION DE LA LITTERATURE ET DE NOS OBSERVATIONS

FREQUENCE DE LA MALADIE :

Les mastocytoses cutanées sont considérées comme des maladies rares, mais non exceptionnelles. En 1888, GRAHAM LITTLE a relevé 154 cas dans la littérature. FINNERUD en 1936, a fait sa statistique à l'aide de 300 observations. Dernièrement, en 1962, SWEDA estime à 600 le nombre des cas publiés dans le monde dont 21 formes cutanéo-viscérales. Comme dans tous les autres chapitres de la pathologie en général, les données numériques concernant les cas dépistés ici prouvent que, la maladie se fait moins rare quand les symptômes en sont mieux connus.

CIRCONSTANCE D'APPARITION :

On admet que les mastocytoses cutanées peuvent débuter à n'importe quel âge, mais on distingue habituellement les formes de l'enfant et les forment apparaissant à l'âge adulte. Les premiers auteurs ont décrit chez l'enfant trois phases successives :

1.- une phase d'installation caractérisée par une période urticarienne avec apparition progressive des lésions cutanées ;
2.- une période d'état au cours de laquelle ces éléments se pigmentent pour ne plus changer d'aspect pendant une période de durée variable, mais mal précisée ;
3.- une phase de régression qui se termine par l'effacement des taches cutanées vers la dixième année.

Actuellement, les débuts avec une symptomatologie complète d'emblée semblent de constatation plus courante.

Chez l'adulte, ces différentes phases n'ont pas été décrites.

FREQUENCE SELON LE SEXE ET L'AGE D'APRES NOS OBSERVATIONS :

Nous avons réuni 56 observations de mastocytoses cutanées d'après lesquelles, nous avons cherché à déterminer la fréquence de la maladie selon le sexe et selon l'âge ; tableau n° 1 ci-après :

TABLEAU DES REPARTITION SELON LE SEXE ET SELON L'AGE DE DEBUT

Date de début	Sexe Masculin	Sexe Féminin	Total Général	Proportion
A la naissance	5	2	7	7/56
Jusqu'à 1 mois	6	7	13	13/56
Plus d'1 mois à 6 mois	10	4	14	14/56
7 mois à 12 mois	3	3	6	6/56
Après 1 an à 3 ans	3	0	3	3/56
4 à 5 ans	0	0	0	/
6 à 10 ans	0	0	0	/
11 à 20 ans	0	0	0	/
21 à 30	1	0	1	1/56
31 à 40 ans	1	1	2	2/56
41 à 50 ans	6	2	8	8/56
51 à 60 ans	1	0	1	1/56
Après 61 ans	1	0	1	1/56

Ce tableau est tiré de l'observation de 56 malades.

Dans notre lot de 56 observations, nous avons trouvé les proportions suivantes : adultes 13/56, enfants 43/56.

- Sexe masculin : 37
- Sexe féminin : 19

2/3 environ de nos malades sont du sexe masculin.

Adultes	Enfants :
13 cas dont :	43 cas dont :
10 du sexe masculin	27 garçons
3 de sexe féminin	16 filles

P. Raymond a déjà signalé que dans l'urticaire pigmentaire, le nombre des garçons dépasse largement celui des filles. L'écart de cette disproportion est plus accentué chez l'adulte. Cette prédominance de l'atteinte du sexe masculin n'a reçu jusqu'ici aucune explication.

AGE DE DEBUT :

D'après le tableau n° 1, nous pouvons noter les points suivants :

Chez l'enfant :

7 cas de début à la naissance : 7/43
13 cas au cours du premier mois : 13/43
14 entre le premier et le sixième mois : 14/43
5 du septième au douzième mois : 6/43
3 après 1 an : 3/43

Parmi nos 43 enfants :

40 commencent leur dermatose dans la première année,
3 entre la première et la troisième année.

Nous n'avons aucun cas d'adolescents ni d'enfants de 3 à 10 ans.

Chez l'adulte :

L'âge de début de nos malades s'échelonne comme suit :

- 1 malade à début situé entre 21 et 30 ans
- 2 entre 31 et 40 ans
- 8 entre 41 et 50 ans
- 1 entre 51 et 60 ans
- 1 après 70 ans

Dans notre série nous n'avons aucune observation relatant un début situé entre 15 et 20 ans. A partir de la 30ème année, le nombre des cas augmente, atteint son maximum de fréquence entre la 40ème et la 50ème année pour régresser ensuite à mesure que l'âge avance.

Sur 286 cas, HANNAY a donné la classification suivante concernant l'âge de début de l'urticaire pigmentaire chez l'adulte :

- 24 débutent entre 15 et 35 ans,
- 17 entre 25 et 45 ans,
- 8 après 45 ans.

Sans contester ces chiffres,nous remarquons que nos résultats diffèrent notablement de ceux de cet auteur.

Au point de vue du pourcentage global de l'âge de début, nous avons trouvé sur 56 cas :

- cas congénitaux : 7/56 soit 12,5 %
- cas débutant au cours de la première année : 33/56 soit 58;92 %
- cas débutant après la première année chez l'enfant 3/56 soit 5;35 %
- début à l'âge adulte : 13/56 soit 23,21 %

L'étude des tranches d'âge de début des mastocytoses cutanées conduit à la conclusion suivante :

Chez l'enfant :

- les cas congénitaux sont loin d'être exceptionnels,
- la plupart des cas commencent au cours du premier mois ou de la première année de la vie,
- les débuts entre la première année et l'adolescence s'avèrent rares.

Chez l'adulte :

- l'urticaire pigmentaire peut apparaître à n'importe quel âge, mais l'intervalle situé aux environs de la quarantième et de la cinquantième année semble plus favorable à l'éclosion de la dermatose.

En résumé, d'après nos observations, nous constatons également que les cas d'enfants représentent 76,78 % du nombre total et les cas d'adultes 23,21 %.

MODE DE DEBUT :

N'ayant pas assisté à l'installation de la dermatose dans la plupart de nos cas, notre étude des modes de début s'appuie uniquement sur l'interrogatoire des malades eux-mêmes ou de l'entourage proche quand il s'agit d'un enfant.

Nous avons trouvé des débuts progressifs dans :

- 16 cas sur les 56 observations,
- 8 fois sur les 43 cas d'enfants,
- 8 fois sur les 13 cas d'adultes.

Le nombre de cas à début progressif est relativement élevé chez les adultes.

Cas particuliers :

Nous avons rencontré quelques cas particuliers chez l'enfant :

- début fébrile :

Nous avons rencontré deux cas à début fébrile :

1° - obs. n° 3 : il s'agit d'un garçon jumeau univitellin dont le frère fera l'objet d'autres remarques plus loin.

Cet enfant est né avec des taches cutanées caractéristiques d'urticaire pigmentaire, en très grand nombre, et réparties sur toute la surface cutanée sans exception.

Le lieu de naissance étant un pays à endémie palustre, un traitement antipaludéen fut institué malgré la négativité d'un examen de laboratoire.

Aucune amélioration n'en a résulté, et l'état fébrile aurait duré six mois environ d'après l'entourage du petit malade. Malgré différentes sortes d'investigations, aucune étiologie n'a pu être évoquée pour motiver cette fièvre de longue durée. Des épisodes de gastro-entérites assez sévères mais de courte durée auraient compliqué ce début anormal. Des bulles assez grosses, peu nombreuses, localisées sur les lésions, survenant par poussées successives, complétaient le tableau. En dehors des périodes d'altération de l'état général provoquée par les épisodes de troubles digestifs, l'état de santé de l'enfant était satisfaisant en dépit de sa température habituellement élevée (38, 39°).

2° - obs. n° 11 : il s'agit d'une forme d'urticaire pigmentaire à éléments maculeux peu nombreux, de teinte fauve, dispersés sur le tronc et les membres, ayant débuté vers le 2ème mois, chez un nourrisson de sexe masculin.

Un état fébrile permanent à 38,5 °, 39° sans cause définie a motivé son hospitalisation dans un service d'hématologie où le diagnostic de leucémie a été suspecté. Une consultation à la Clinique de Dermatologie suivie d'un contrôle histologique a maintenu le diagnostic de mastocytose cutanée en intégrant la fièvre dans le cadre des manifestations de cette même maladie. Cet état fébrile permanent aurait duré plus d'un an.

Le mode de début, caractérisé par une fièvre permanente pouvant durer plusieurs jours, a été signalé par A. Scolari chez l'enfant, dès 1934. A. Touraine et G.A. Harlitz ont fait la même remarque chez l'adulte en 1947.

La fièvre apparue à la suite de la rubéfaction générale de la peau par le frottement, observée par F. Urbach, W. Bell et C. Jacobson chez deux malades sur huit, lors de leur expérience réalisée en 1955, pourrait faire supposer un point commun entre ces observations. Ces derniers auteurs expliquaient l'élévation de température ainsi obtenue, par un choc provoqué par une décharge massive de substances héparinoïdes d'origine mastocytaire. La preuve formelle de cause à effet entre la pyrexie et la dermatose n'en est pas pour autant démontrée de façon évidente, mais la coïncidence de leur apparition dans ces conditions particulières laisse à réfléchir.

- début bulleux :

P. Raymond a déjà classé les bulles comme faisant partie de la symptomatologie propre de la maladie de Nettelship. En 1885, Crocker observait des bulles chez un nouveau-né qui faisait quelques jours plus tard une erruption cutanée du type xanthélasmoïdea.

Dans les 4 cas suivants, les bulles ont précédé tous les autres signes de la maladie, ou se sont manifestées en même temps que les autres signes de début.

1° - obs. n° 10 : chez un enfant de dix mois, le début a été marqué par une profusion de bulles qui a motivé la première consultation ayant conduit au diagnostic de mastocytose cutanée.

Ces poussées bulleuses duraient six mois environ sans rémission et ont été accompagnées d'un prurit très vif. Il s'agit d'un malade présentant une forme diffuse majeure.

2° - obs. n° 17 : il s'agit également ici d'une forme diffuse du type majeur. Chez un enfant de 4 mois, la maladie avait commencé par l'apparition de bulles assez nombreuses, d'abord au cou, puis aux épaules, sur le tronc et ensuite les jambes jusqu'à la cheville. Un prurit vif était associé à ces phénomènes bulleux d'installation progressive, qui duraient depuis plus d'une année sans période de rémission.

3° - obs. n° 23 : dans une forme du type urticaire pigmentaire, à éléments multiples disséminés sur toute la surface cutanée et ayant débuté à la naissance, de nombreuses bulles se sont succédées sans interruption pendant 7 mois Le prurit était modéré.

4° - obs. n° 39 : forme multinodulaire ayant débuté le lendemain de la naissance par une profusion de bulles qui ont atteint graduellement la face, le cuir chevelu, puis tout le corps, prurit vif.

Les bulles font l'objet d'un paragraphe à part, mais nous voudrions seulement signaler ici que ce symptôme peut revêtir une importance susceptible de masquer les autres signes, ou figurer comme signe avant-coureur de la dermatose.

LES FORMES CLINIQUES DES MASTOCYTOSES CUTANEES

Diverses classifications ont été proposées depuis les premiers travaux concernant l'urticaire prigmentaire.

Après celle de P. RAYMOND, GRAHAM LITTLE distinguait :

- la forme du type RAYMOND ou UNNA qui est l' urticaire pigmentaire commune,
- le type CAFAVY représentant la variété xanthélasmoïdea de TILBURY FOX,
- le type RONA ou papulo-nodulaire.

Actuellement tous les auteurs sont unanimes pour adopter celle de M.R. DEGOS basée sur la morphologie des lésions. Nous suivons cette classification. Rappelons-en les points essentiels, afin de nous permettre une différenciation aisée de chaque type clinique.

1° - Urticaire pigmentaire :

L'urticaire pigmentaire représente le premier type clinique décrit dans l'observation princeps de NETTELSHIP en 1888.

Les lésions sont constituées par des taches cutanées maculeuses ou papuleuses de taille variable de couleur fauve ou brune, disséminées ou confluentes, pouvant siéger sur n'importe quel point des téguments. Leur nombre va de quelques unités à une multitude donnant parfois l'aspect de "peau de léopard".

Selon la distribution des lésions, on distingue :

- la forme cutanée erruptive,
- la forme confluente.

Dan son traité de dermatologie M.R. DEGOS met l'accent sur la différence clinique existant entre la forme de l'enfant et celle de l'adulte.

Dans le premier cas, il s'agit de taches assez larges de couleur claire, rosée ou brune, pouvant donner des nuances de teinte variable d'un cas à un autre. Dans le second cas les éléments sont de petite taille, souvent ponctiformes, violet foncé ou aubergine très caractéristiques.

Le phénomène de l'urtication provoquée, improprement appelé signe de DARIER, constitue le trait pathognomonique de ces lésions.

La vitropression sur les taches décèle souvent une pigmentation vraie.

2° - Les mastocytoses papuleuses ou nodulaires :

Ces formes se subdivisent en :

a) type xanthélasmoïdea ou de TILBURY FOX, caractérisé par des taches jaune orange ou de couleur chamois, avec une surface en relief ayant l'aspect en peau d'orange.

La forme dite de CHARGIN et SACHS est du type xanthélasmoïdea réduit à un seul élément.

b) forme multinodulaire globuleuse qui se reconnait par l'allure nodulaire des lésions.

Une variante de cette forme se présente sous un aspect bosselé diffus de la surface atteinte dû à la coalescence des éléments ; c'est le type multinodulaire coalescent.

Les mastocytoses papuleuses non pigmentées entrent dans ce groupe.

3° - Le mastocytome :

Le mastocytome est une formation tumorale proéminente, de la grosseur d'un gros pois ou d'une noisette, de consistance ferme et de couleur plus ou moins foncée. Il peut coexister avec d'autres types d'éléments de mastocytose cutanée, mais on l'observe plus souvent sous forme de lésion unique.

Ce terme mastocytome était employé du temps de SEZARY comme synonyme de mastocytose ; M.R. DEGOS lui donne actuellement un sens plus précis et l'utilise pour désigner uniquement la tumeur à mastocytes.

Le mastocytome représente le type clinique le plus fréquemment rencontré chez l'animal, en particulier les chiens âgés (BLOOM).

4° - La forme diffuse :

Cette forme, de découverte récente (M.R. DEGOS 1951) se caractérise par l'atteinte en nappe des téguments qui deviennent ainsi épais, de couleur jaune sale ou vieil ivoire avec un aspect granité ou parcheminé de la surface. Sur certaines régions : les aisselles, les flancs, les plis de l'aine, le cou, un quadrillage en réseau simule une texture de lichénification.

On en distingue :

- une forme majeure étendue à toute la surface cutanée, la plus fréquente,
- une forme mineure localisée,
- une forme érythrodermique, rare, dont la particularité réside dans l'existence de lésions urticariennes en périphérie des nappes infiltrées.

5° - La forme bulleuse :

La forme bulleuse, individualisée par les premiers auteurs est considérée actuellement comme une phase de la dermatose, pouvant se rencontrer dans certains types cliniques de l'enfant et ne représentant en réalité qu'une prédominance temporaire d'un signe sur l'ensemble de la symptomatologie habituelle.

6° - Les formes cutanéo-viscérales :

En principe, les mastocytoses cutanées ne débordent pas le cadre des téguments et sont connues pour leur évolution bénigne. Cependant, depuis le premier cas de ELLIS (1949), les publications concernant des observations avec pronostic sombre et atteinte cutanéo-viscérale se sont multipliées : 21 cas dans la littérature d'après SWEJDA en 1962.

Ces formes malignes de mastocytoses peuvent se présenter comme une atteinte diffuse, une érythrodermie ou comme l'urticaire pigmentaire commune.

L'évolution vers la malignité reste imprévisible en général et indépendante de l'aspect clinique de début.

Le cas de ELLIS concernait un enfant ; les publications ultérieures comprennent un nombre plus important d'adultes.

Note :

Il faut signaler que la tellangiectasia macularis erruptiva de PARKES WEBER ainsi que la forme angiomateuse de PAUTRIER ne constituent pas un type clinique individualisé, mais une variante histologique.

FREQUENCE RESPECTIVE DES DIFFERENTES FORMES CLINIQUES

Nous avons rencontré tous les types cliniques précédemment décrits dans notre série de 56 observations. Nous en avons cherché la fréquence respective par rapport au nombre total et en fonction de l'âge des malades.

Nous pouvons classer comme suit par ordre de fréquence, les différentes formes cliniques :

1° - urticaire pigmentaire : 39, proportion 39/56
2° - forme xanthelasmoïdea : 9, proportion 9/56
3° - forme multinodulaire : 3, proportion 3/56
4° - forme diffuse : 3, proportion 3/56
5° - mastocytome : 2, proportion 2/56.

L'urticaire pigmentaire représente donc la grande majorité des cas. Sa fréquence globale est de l'ordre de : 70 % environ,

- adulte : 13/13
- enfant : 26/43

Signalons en passant que notre forme cutanéo-viscérale est classée dans cette catégorie, à cause de la prédominance chez le malade d'éléments urticariens disséminés ou confluents mais nettement pigmentés sur les autres types de lésions : plaques erythrodermiques et zônes de lichénification.

Du fait de l'existence des autres formes cliniques chez l'adulte, le cas des enfants mérite la rectification suivante pour l'établissement de la proportion de fréquence :

1.- urticaire pigmentaire : 26, proportion 26/43
2.- type xanthelasmoïdea : 9, proportion 9/43
3.- forme multinodulaire : 3, proportion 3/43
4.- forme diffuse : 3, proportion 3/43
5.- mastocytome : 2, proportion 2/43.

De cette étude, nous tirons les constatations suivantes :

Enfant :

Toutes les formes cliniques s'observent chez l'enfant :

- l'urticaire pigmentaire est la plus fréquente, 26/43, environ 60% des cas dans notre série,
- vient ensuite le type xanthelasmoïdea, 9/43, environ 20 %
- les formes multinodulaires et diffuses se voient plus rarement et en nombre à peu près équivalent,
- le mastocytome semble être le type le moins souvent rencontré des mastocytoses cutanées.

Sur ces données numériques, nous émettons une réserve au sujet de la grande fréquence de l'urticaire pigmentaire dont la différenciation avec le type xanthelasmoïdea et le type nodulaire n'est pas toujours aisée pendant la période de début de la maladie. Nous verrons plus loin que cette variété clinique peut représenter une forme de régression des autres types cliniques. Les malades vus tardivement risquent ainsi d'être classés dans cette catégorie dans certains cas, faute d'une description détaillée et précise des premières manifestations de la dermatose par l'entourage.

Adulte :

Toutes les mastocytoses cutanées apparues à l'âge adulte sont d'un même type clinique représenté par l'urticaire pigmentaire commune. L'aspect des lésions diffère sensiblement de celui de la forme de l'enfant.

LE PRURIT DANS LES MASTOCYTOSES CUTANEES

Dans les mastocytoses cutanées, le prurit est variable, s'observe surtout chez l'enfant et en particulier dans les formes de début. Quelquefois absent, quelquefois vif, ce symptôme qui peut être permanent survient plus souvent par crise, de causes souvent indéterminées. Son apparition chez l'adulte peut faire suspecter une évolution péjorative.

Nous l'avons observé chez 26 malades dont 23 enfants et 3 adultes. L'intensité varie suivant les cas, mais le caractère même de ce signe, essentiellement subjectif, ne permet pas d'en évaluer l'importance.

Chez l'enfant :

Nous avons pu néanmoins nous rendre compte chez l'enfant que le prurit, souvent vif et permanent au début s'atténue assez rapidement dans le courant des six premiers mois.

Après ce délai ce signe peut disparaître. Dans certains cas, il persiste sous formes d'accès passagers, dont on arrive parfois à relever l'origine ou les facteurs déclenchants. Ainsi nous avons remarqué dans 9 observations que les crises de démangeaisons sont provoquées :

- par le contact avec l'eau : bain, douche ou la simple toilette dans 5 cas,
- par le changement brusque de température, le déshabillage ou l'entrée dans une chambre chauffée dans 3 cas,
- l'origine alimentaire est signalée dans 3 observations :
- une fois en cas de dyspepties sans précision,
- une fois par le cholocat, les oranges, la tomate et certains médicaments : frubiose calcique, calcium vitamine C,
- une fois par des produits contenant de la codéine.

Dans les autres cas, le prurit et les crises de démangeaisons surviennent sans cause apparente. Nous avons observé ces symptômes avec des fré-

quences variées selon les formes cliniques :

- 13 fois sur 26 dans l'urticaire pigmentaire,
- 3 fois sur 9 dans le type xanthelasmoïdea,
- 3 fois sur 3 dans la forme diffuse,
- 3 fois sur 3 dans la forme multinodulaire
- 1 fois sur 2 dans la forme tumorale ou mastocytome.

Nous soulignons la constance et l'intensité particulière du prurit dans les formes diffuses et les formes multinodulaires.

Chez l'adulte :

Le pronostic inquiétant qui peut découler de l'apparition de ce signe nous a incité à l'étudier avec plus d'attention.

Nous avons observé le prurit dans 3 observations :

- obs. n° 48 : il s'agit de la forme cutanéo-viscérale déjà citée. L'exacerbation de ce symptôme chez ce malade n'a donc rien de surprenant,

- obs. n° 15 : le début remonte à 5 ans environ ; la dermatose semble progresser lentement chez cet homme de 65 ans. Des démangeaisons assez vives surviennent chez lui par crises souvent nocturnes ; foie un peu gros mais de nature indéterminée. Tous les examens complémentaires donnent des résultats normaux, entre autres deshémogrammes répétés, myélogrammes et ponctions biopsiques du foie. Nous pensons que chez ce malade âgé, des facteurs nerveux interviennent dans l'apparition du prurit,

- obs. n° 29 : c'est un homme de 40 ans, en bon état général, chez qui la dermatose a débuté vers la 23ème année, c'est-à-dire depuis 17 ans. Ce malade présente de nombreux éléments rouge sombre, au niveau du tronc et des quatre membres. Certaines lésions papuleuses du thorax et des cuisses ont un aspect franchement nodulaire. Leprurit vif imprime à la peau une texture de lichénification, sur les faces antéro-internes des cuisses et au niveau des mollets.

La rate et le foie sont normaux.

Il n'y a pas d'adénopathie.

Les différents examens de laboratoire ne montrent aucun résultat suspect. Bref, nous n'avons trouvé aucun indice évident de malignité, mais l'aspect proéminent des lésions cutanées qui continuent à progresser et l'existence du prurit vif et permanent chez ce patient nous inquiètent. Il s'agit là d'un cas à surveiller.

Chez l'adulte, le prurit est rare, d'origine inconnue,d'interprétation parfois difficile, mais l'existence de ce signe doit inciter à adopter une attitude de prudence avec surveillance continue du malade.

LES BULLES DANS LES MASTOCYTOSES CUTANEES

L'éventualité de la survenue des phénomènes bulleux a été signalée depuis les premiers travaux se rapportant à la maladie de NETTELSHIP. Rappelons le cas de CROCKER en 1885 : un nouveau né, chez qui les bulles ont précédé les autres symptômes de la dermatose.

Unique ou multiple, la formation bulleuse se localise souvent sur les lésions cutanées, mais on peut l'observer également en peau saine.

Comme dans les descriptions classiques, nous avons remarqué que les bulles apparaissent uniquement chez l'enfant et pendant la période de début.

Chez l'adulte, DARIER en 1905, en a observé une fois, mais il s'agit là d'un cas exceptionnel.

Dans notre série, nous avons noté des phénomènes bulleux chez 25 enfants.

Selon les types cliniques, nous pouvons classer leur fréquence selon l'ordre suivant :

1.- forme diffuse 3/3
2.- forme xanthelasmoïdea 7/9
3.- forme multinodulaire 2/3
4.- mastocytome 1/2
5.- urticaire pigmentaire 12/26

Chez deux enfants, des bulles ont été observées une fois jusqu'à l'âge de 6 ans (obs. n° 32) une autre fois à 8 ans (obs. N° 54).

Les formations bulleuses durent de quinze ou vingt minutes à cinq ou six heures. Après leur éclatement succèdent de petites érosions confondues parfois avec les lésions de grattage, et qui en se couvrant de formations

croûteuses, peuvent simuler l'impétigo streptoccique.

Nous avons essayé de vérifier l'incidence des formations bulleuses dans les formes à lésion unique. Nous en avons sept cas dont un à mastocytome et six du type CHARGIN et SACHS : obs. N° 2,7,18,24,38,40,53.

Au sujet des bulles, nous avons fait les remarques suivantes :

- nous les avons constatées uniquement chez l'enfant,
- leurs causes restent la plupart du temps indéterminées,
- les bulles sont d'observation courante pendant la période de début des formes de l'enfant,
- les manifestations bulleuses revêtent plus d'importance dans les formes xanthelasmoïdea (en particulier le type CHARGIN et SACHS, 5/6), les formes multinodulaires et les formes diffuses,
- après la quatrième année, on ne voit pratiquement plus de bulles dans les formes de l'enfant,
- rappelons nos 4 cas qui illustrent la possibilité et l'importance inaccoutumée de la symptomatologie bulleuse dans certaines formes de début des mastocytoses cutanées.

Nous avons observé des phénomènes bulleux dans tous les types cliniques infantiles. Il serait donc abusif de parler d'une forme bulleuse bien individualisée dans le groupe des mastocytoses cutanées. La bulle ne représente qu'un des symptômes de la maladie apparaissant surtout dans la période de début et se rencontrant uniquement chez l'enfant.

LES POUSSEES CONGESTIVES DANS LES MASTOCYTOSES CUTANEES

Des poussées congestives localisées ou généralisées, s'ajoutent souvent au tableau clinique des mastocytoses cutanées. Ces phénomènes ont déjà été noté par MORROW en 1877 et P. RAYMOND qui les ont décrits avec beaucoup de précision. Comme les bulles, ces phénomènes vaso-moteurs ne s'observent que chez l'enfant en dehors des cas exceptionnels tel celui de A. HERXHEIMER en 1958 chez un sujet de 49 ans.

Nous en avons noté dans 21 cas concernant des enfants et uniquement pendant les périodes de début.

La fréquence des poussées congestives est comparable à celle des poussées bulleuses :

- 3/3 dans la forme diffuse,
- 6/9 dans le type xanthelasmoïdea,
- 2/3 dans nos cas à forme nodulaire,
- 1/2 dans le mastocytome
- 9/26 dans l'urticaire pigmentaire.

M.R. DEGOS en 1955, attribue les poussées congestives à une décharge d'histamine dans le courant circulatoire. BLOOM en 1958, se rallie à cette opinion après avoir découvert un taux élevé d'histamine dans les urines de chiens porteurs de mastocytomes. A cause de leur analogie avec les syndrômes carcinoïdes de l'intestin, d'autres auteurs soupçonnent sans preuve biologique le rôle possible de la sérotonine dans la génèse de ces symptômes.

Ces phénomènes vaso-moteurs s'accompagnent parfois d'autres manifestations plus ou moins importantes selon le cas : prurit, agitation, état de nervosité, tendance lipothymique. Nous avons pu vérifier ces faits dans 5 observations.

L'ingestion ou l'administration par toute autre voie de produits riches en histamine ou histamino-libérateurs sont considérées comme susceptibles de provoquer des poussées d'erythrose. Un certain nombre de nos malades ont présenté des manifestations d'intolérance d'ordre divers, d'origine alimentaire, mais nous n'avons noté des phénomènes vaso-moteurs de cause digestive que dans 2 observations :

- obs. N° 9, urtication des lésions par les oranges,
- obs. N° 25, véritable poussées d'érythrose en cas d'ingestion de produits à base de codéîne ou par la pénicilline par voie parentérale.

Des causes de nature très diverse sont aussi signalées pour être à l'origine de ces accès congestifs :

- état fébrile (obs. N° 22),
- poussée dentaire (obs. N° 10)
- le fait de pleurer (obs. N° 5 et N° 19),
- les bains ou le contact avec l'eau dans 4 observations (N° 23, 30, 38,44)

Pour ce dernier cas, nous pensons que l'eau peut agir comme facteur d'irritation de la peau soit par action directe par le contact, soit indirectement par une modification brusque de la température.

La plupart du temps, comme pour les bulles, les accès congestifs surviennent inopinément et sans cause apparente.

Survenant par crises, ces signes s'espacent de plus en plus avec l'âge, et ne se voient qu'exceptionnellement après la troisième année. Il y a pourtant des cas aberrants. Dans les observations N° 31 et 32, nous apprenons l'existence de poussées vaso-motrices à cinq ans pour la première et à huit ans pour la seconde.

Sur certains points, tels le mode évolutif, les circonstances d'apparition, la fréquence selon les formes cliniques, le tableau général des poussées congestives peut se superposer avec celui des bulles. Assez souvent, nous avons constaté que les deux ordres de phénomènes coîncident ou se succèdent dans le temps à intervalles rapprochés.

DERMOGRAPHISME ET SIGNE DE L'URTICATION PROVOQUEE

Signe de l'urtication provoquée :

L'urtication provoquée est considérée comme le signe pathognomonique des lésions de mastocytose cutanée. A la suite de NETTELSHIP et P. RAYMOND, DARIER a mis l'accent sur l'importance de ce signe pour le diagnostic clinique de l'urticaria pigmentosa. Il faut pourtant remarquer que sur les lésions très proéminentes dans les formes multinodulaires, les formes xanthelasmoïdes et le mastocytome, sa mise en évidence manque de netteté.

Dermographisme :

Le dermographisme ou urticaire factice est considéré par SANGHSTER (1878) comme un trait caractéristique de la peau dans la maladie de NETTELSHIP. SEZARY l'attribuait à une infiltration mastocytaire de la peau, GILCHRIST en 1899 aurait trouvé, après irritation par le frottement une quantité anormale de mastocytes dans la peau de malades atteints d'urticaire pigmentaire.

J. MARSHALL, J. WALKER, J. HENSEN et M. MACKENSIE (1953), après étude de deux cas d'enfants concluaient que le dermographisme pouvait être considéré comme une forme occulte de mastose cutanée.

L'urticaire factice s'observe couramment dans les mastocytoses cutanées mais n'en est pas l'apanage exclusif. Nous l'avons observé chez 40 malades, ce qui représente un pourcentage supérieur à 75 % dans notre lot de 56 observations.

Il est vrai que ce signe peut exister isolément chez certaines personnes n'ayant jamais présenté aucun indice de mastocytose ; toujours est-il que dans tous ces cas, on peut le prendre pour un trait particulier reflétant une réactivité spéciale de la peau chez ces sujets.

TOPOGRAPHIE DES LESIONS DANS LES MASTOCYTOSES CUTANEES

Nous savons que dans les mastocytoses cutanées, les lésions peuvent se localiser sur n'importe quel point de la surface cutanée.

Au point de vue localisation, notre étude nous a montré les faits suivants :

- 43 fois nous avons noté la présence des lésions sur le tronc dont nous ne jugeons pas nécessaire la subdivision en plusieurs portions,
- 43 fois sur les membres,
- 23 fois au cou,
- 13 fois au visage,
- 12 fois au cuir chevelu,
- 4 fois aux plantes des pieds,
- 4 fois aux paumes des mains,

Les formes à éléments multiples ou généralisées se rencontrent par ordre de fréquence dans :

- la forme diffuse, 3 fois sur 3 cas dont une étendue,
- la forme multinodulaire, 2 fois sur 3 cas,
- la forme urticaire pigmentaire, 6 fois sur 26 cas (Obs. N° 3, 9,14,23,24,42)
- la forme xanthelasmoïdea, 1 cas.

Les lésions de mastocytoses cutanées se répartissent donc de façon difficile à systématiser. Nous avons pourtant remarqué une certaine prédominence des localisations au niveau des troncs et des parties proximales des membres. Le visage, le cuir chevelu, les paumes des mains et les plantes des pieds sont plus rarement atteints.

LES LESIONS DES MUQUEUSES

TULBURY FOX en 1874, P. RAYMOND en 1888 ont attiré l'attention sur la présence possible des lésions d'urticaire pigmentaire au niveau des muqueuses buccales.

Plus près de nous, ZAMAKHOSKY en 1930, LEITARO et TRINCAO en 1952, ont publié des observations mentionnant ces localisations chez l'enfant.

CHAIM BERLIN en 1955 observait un cas analogue chez l'adulte.

DODD en 1964 signalait chez l'animal jeune des lésions de mastocytoses au niveau des muqueuses linguales, avec des preuves histologiques à l'appui

Nous ne discutons nullement l'existence de ces localisations rares, simplement nous n'avons pas eu l'occasion de les vérifier.

LES MANIFESTATIONS ASSOCIEES

Différents symptômes peuvent se manifester au cours de l'évolution des mastocytoses cutanées. Certains ne sont que le fait de simples coïncidences, d'autres ont fait l'objet de rapprochements plus ou moins motivés avec la dermatose.

Système nerveux :

Etat de nervosité : P. RAYMOND a signalé un état de nervosité particulière chez certains enfants atteints d'urticaire pigmentaire. L'interrogatoire nous apprend de la part de l'entourage, l'existence de ce trait de caractère dans 6 de nos observations. Compte tenu de l'interprétation plutôt vague faite par les parents des malades au sujet de ce terme, nous ne pouvons en tirer aucune conclusion. Nous pensons pourtant que le fait mérite d'être signalé et d'être vérifié ou authentifié, à l'aide de tests psychologiques appropriés.

Nous relions par contre à la mastocytose les tendances lipothymiques apparaissant pendant les poussées congestives de l'obs. N° 11, à cause de leur analogie avec le "choc histaminique" décrit par BLOOM (1950).

Examens des différents appareils :

L'examen de l'appareil digestif nous a fait dépister les manifestations pathologiques suivantes :

- gastro-entérites fréquentes ayant coïncidé avec une période de début fébrile (obs. N° 3),
- constipation fréquente (obs. N° 11 - 26),
- alternatives de diarrhée et de constipation (obs. N° 5),
- intolérances digestives diverses caractérisées par les signes

suivants : nausées, malaises, rougeur de la peau, apparition de plaques d'urticaire vraie après ingestion de produits alimentaires ou médicamenteux qui figurent dans nos observations.

Une publication de A. TOURAINE en 1935, note des épisodes de gastro-entérites fréquentes chez un enfant atteint d'urticaire pigmentaire. Actuellement, les troubles digestifs survenant au cours de l'évolution des mastocytoses se font de plus en plus remarquer. Parmi les manifestations associées rencontrées dans ces affections, M. BEAR, ainsi que C.W. HWARDE et R.B. SCOTTE 1959 affirment que les gastro-entérites sont les plus fréquentes.

Nous étudierons la question de l'urticaire vraie dans le chapitre des manifestations allergiques.

Appareil cardio-vasculaire :

En dehors de l'observation N° 25 qui concerne une enfant atteinte d'une cardiopathie congénitale n'ayant aucune relation avec les lésions cutanées, et l'observation n° 16 se rapportant à un malade qui a un retrécissement mitral rhumatismal, nous n'avons trouvé aucun trouble intéressant l'appareil cardio-vasculaire.

Appareil respiratoire :

Les symptômes respiratoires que nous avons notés chez nos malades relèvent d'une origine diathésique. Nous les avons classés dans les manifestations du type allergique.

Cervicité chez la mère et mastocytoses cutanées :

Nous avons essayé d'évaluer le rapport existant entre les cas de métrite observée chez la mère et les mastocytoses de l'enfant. Dans 4 cas (obs. N° 22, 23, 26, 39), nous avons trouvé une cervicite avec présence de gonocoques chez la mère.

Dans 5 autres cas (obs. N° 2, 3, 5, 11, 25), des leucorrhées habituelles ou ayant existé seulement pendant la grossesse ont été signa-

lées sans que l'étiologie en soit précisée. Nous n'avons aucune preuve pour pouvoir établir une relation entre les mastocytoses cutanées et la gonococcie.

Au sujet des leucorrhées, nous pensons qu'il s'agit d'un symptôme qui n'a pas toujours une signification pathologique et qui est d'observation courante chez la femme enceinte.

Atteintes ganglionnaires :

Les atteintes ganglionnaires peuvent être considérées comme une suite normale de l'évolution de la maladie dans les formes cutanéo-viscérales de mastocytoses assimilées aux réticuloses cutanées malignes. Nous les avons notées dans notre observation avec atteinte systémique.

Dans les autres formes de mastocytoses cutanées, nous connaissons le cas avec micropolyadénopathies signalé par JANSELME et A. TOURAINE en 1913 chez un enfant.

Nous avons remarqué ces manifestations dans deux observations d'enfants.

Dans le premier cas, les réactions ganglionnaires ont persisté pendant deux ans et pendant cinq ans avec une légère hépatomégalie dans le deuxième cas. Il est vrai que des bulles et des lésions de grattage ont compliqué le tableau général de la dermatose chez ces enfants, mais la durée d'évolution de ces symptômes dans les deux cas ne permet pas d'établir une relation évidente entre les adénopathies et la surinfection que pourraient provoquer les lésions bulleuses. Les causes véritables des manifestations ganglionnaires observées dans les mastocytoses cutanées restent inconnues.

Manifestations du type allergique :

Un enquête directe ou par correspondance à l'aide de questionnaire nous a révélé la fréquence inattendue de manifestations du type allergique chez nos malades.

Voici les résultats de cette enquête :

- épisodes asthmatiques bien caractérisées chez 2 enfants,
- rhinite chronique chez 3 enfants,
- eczéma chez 2 enfants,
- oedème de QUINCK chez deux adultes, urticaire vraie chez 8 malades dont 7 enfants et 1 adulte,
- des manifestations variées : nausées, phénomènes d'érythrose, malaises provoqués par l'absorption de produits alimentaires ou médicamenteux dans 6 cas,
- névrodermite 1 fois.

Notre enquête a porté sur 39 cas :

observations n° 1 - 2 - 3 - 4 - 5 - 6 - 7 - 8 - 9 - 10 - 11 - 12 - 13 - 14 - 15 - 16 - 17 - 18 - 19 - 20 - 21 - 22 - 23 - 24 - 25 - 26 - 27 - 28 - 29 - 30 - 31 - 32 - 38 - 39 - 41 - 47 - 54 - 55 - 56.

Nous avons observé des manifestations du type allergique chez 18 malades :

observations n° 1 - 2 - 5 - 6 - 9 - 11 - 16 - 17 - 18 - 20 - 22 - 24 - 26 - 27 - 29 - 30 - 31 - 54 - 56.

La recherche effectuée auprès de la famille a montré l'existence du terrain atopique ou diathésique dans 19 cas (obs. N° 1/2/3/4/5/9/10/16/17/18/20/22/24/26/27/29/30/31/54/56) ; 13 fois dans la famille directe, père ou mère ou collatéraux (obs. N° 1/2/6/9/16/18/24/26/27/30/31/54) ; 6 fois de façon évidente mais indirectement, grands parents, oncles, tantes : obs. N° 3 et 4, 10/17/20/29/56 (les observations 3 et 4 concernant deux jumeaux).

Au total, sur un lot de 39 observations de mastocytoses cutanées, des manifestations pathologiques classées du même type ont été retrouvées dans 27 cas, 27/39 ; nous pensons qu'une proportion aussi élevée ne peut pas être mise au compte de simples coïncidences. Dans les observations N° 3 et 4, nous retrouvons l'atteinte simultanée de 2 jumeaux univitellins. L'observation n° 52 concerne une malade atteinte de mastocytose cutanée, et dont la mère et une soeur ont été suivies pour le même type de dermatose.

L'existence des manifestations allergiques chez les malades atteints de mastocytose cutanée ou dans la famille de ces derniers a été signalée par certains auteurs.

En 1896, M. EUDLITZ rapportait le cas d'un enfant présentant des lésions typiques d'urticaire pigmentaire et dont le père était asthmatique, le grand-père eczémateux et un cousin sujet à l'urticaire. A. PETGES et collaborateurs en 1958 publiaient un cas analogue concernant un nourrisson de dix mois ayant un grand-père eczémateux et une mère asthmatique. Aucune déduction n'a été tirée de ces constatations.

En 1948, A. TOURAINE a formulé une première explication en vue de donner un sens à ces rapprochements. Après l'étude de différentes publications relatant des cas familiaux, des cas de jumeaux univitellins et d'une observation personnelle se rapportant à une famille chez qui, le fils, le père et une tante étaient atteints d'urticaire pigmentaire et cinq tantes du père soignées pour asthme, cet auteur classait la maladie de NETTELSHIP parmi les génodermatoses.

Les résultats de notre enquête nous font pencher pour l'hypothèse de la transmission d'un terrain ou de prédispositions particulières et non d'une affection bien déterminée.

E V O L U T I O N

En étudiant l'évolution des mastocytoses cutanées, nous avons noté les points suivants :

1.- Chez l'adulte :

- état apparemment stationnaire dans 6 cas : obs. N° 13/14/16/46/49/51,
- évolution continuellement progressive au point de vue de la symptomatologie cutanée dans 7 cas dont une forme cutanéo-viscérale : obs. N° 15/29/45/47/48/55/56,
- nous n'avons rencontré aucun cas qui ait révélé une amélioration des lésions de la peau chez l'adulte,
- compte tenu des huit cas qui ont débuté de façon progressive, nous pensons qu'une notion de progressivité évolutive est à retenir dans les formes de l'adultes.

2.- Chez l'enfant :

Dans les formes de l'enfant, 4 cas se rapportent à des sujets âgés actuellement de 14 ans, 19 ans, 20 ans, 58 ans, mais dont l'état est resté stationnaire depuis le début de la dermatose : obs. N° 8/19/54/50. Les 39 autres dossiers concernent des malades âgés de deux à dix-neuf ans.

Nous avons essayé de classer ces malades selon le degré évolutif de leurs lésions :

- cas de guérison complète dans 12 cas :
  - obs. N° 9/28/34/35 forme urticaire pigmentaire
  - obs. N° 7/18/38/40 forme xanthelasmoïdea
  - obs. N° 33 - 39 forme multinodulaire
  - obs. N° 2 - 26 mastocytome

Dans ces douze observations, il s'agit de malades de plus de 10 ans,

- cas très améliorés : 11 observations,

obs. N° 5/6/27/32/36/37/41/42/50 : urticaire pigmentaire,

obs. N° 1 : forme xanthelasmoïdea

obs. N° 25 : formemultinodulaire

Les tranches d'âge de ce deuxième lot différent sensiblement de ceux du lot précédent, 7 à 11 ans dans 10 cas et 19 ans pour l'observation N° 50.

Chez les malades âgés de 2 à 3 ans, les signes de régression ne sont guère ou ne sont pas appréciables (obs. N° 20/21/23/24/43/44/53).

Le reste est représenté par des cas dont l'évolution spontanément résolutive n'est pas très poussée, mais se poursuit de façon évidente : tranche d'âge allant de 4 à 6 ans.

Dans les deux cas de mastocytomes âgés respectivement de 11 ans et 16 ans, il n'y a plus qu'un vestige à peine perceptible à l'emplacement de l'ancienne lésion. C'est la forme qui régresse entièrement dans le minimum de temps tout en restant dans le cadre du tableau évolutif des autres variétés cliniques. Parmi celles-ci, la forme diffuse se distingue par un rythme d'évolution plus lent. Nos trois malades atteints de mastocytose diffuse : obs. N° 10/7/22 sont âgés respectivement de 7, 11, 13 ans ; l'aspect de la peau de ces trois enfants n'a pas subi de modification très nette, bien que l'amélioration se poursuive defaçon certaine.

En dehors des cas qui sont restés stationnaires, nous considérons le restant de nos malades enfants comme en voie de guérison, mais avec un délai variable surtout selon l'âge.

Nous avons trouvé en somme chez l'enfant, le mode évolutif suivant :

- état stationnaire dans des cas exceptionnels, 4 observations que nous ne pouvons pas classer dans notre lot

- évolution spontanément régressive avec l'âge dans les cas courants, lesquels nous ont donné le classement suivant dans notre série :

1° - guérison clinique dans 12 cas, tous âgés de plus de 10 ans

2° - régression nette dans 11 cas dont 10 âgés de 7 à 9 ans et un âgé de 19 ans,

3° - amélioration appréciable dans 9 cas dont 7 âgés de 4 à 7 ans et 2 âgés respectivement de 11 et 13 ans (ces 2 derniers ont une mastocytose de forme diffuse)

4° - état inchangé dans 7 cas de tranche d'âge comprise entre 2 et 4 ans.

Le tableau suivant résume ces constatations :

TABLEAU N° 2

AGE / Degré d'évolution	0 à 4 ans	4 à 7 ans	7 à 9 ans	10 ans et +	TOTAL Val. abs.	TOTAL Propor
Guérison complète	-	-	-	12	12	30 %
Régression nette	-	-	10	1	11	28 %
Amélioration appréciable	-	7	-	2	9	25 %
Sans changement	7	-	-	-	7	18 %
Total	7	7	10	15	39	

Degré d'évolution des mastocytoses cutanées de l'enfant, selon l'âge sur 39 cas.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Nous avons demandé pour les malades qui se sont présentés à la consultation, quelques examens complémentaires afin d'en tirer des renseignements supplémentaires :

- hémogramme,
- dermogramme,
- myélogramme,
- crase sanguine;
- biopsie cutanée pour examen histologique,
- cyto-diagnostic,
- radiographie osseuse.

Nous avons toujours noté des résultats normaux au sujet de ces examens dans la plupart des cas :

- sur 18 radiographies complètes du squelette, nous n'avons noté aucune anomalie osseuse,

- nous n'avons pas trouvé d'anomalie significative dans les études de la crase sanguine,

- le myélogramme ne nous a pas montré de signe de malignité même dans la forme cutanéo-viscérale qui a été explorée de façon assez complète et qui n'a décelé, qu'une légère hypoprothrombinémie.

- nous avons remarqué souvent une éosinophilie dans la formule sanguine de nos malades, mais la variabilité des chiffres, selon les cas, ne nous a pas permis d'en étudier la signification,

- le cyto-diagnostic des bulles ne nous a pas donné de renseignements spéciaux, les éléments cellulaires se composent en général, dans ces prélèvements, de granulocytes polynucléaires ou éosinophiles en petit nombre avec quelques lymphocytes. Les mastocytes s'observent rarement dans le liquide des bulles et leurs présence éventuelle n'a aucune signification.

L E M A S T O C Y T E

Le mastocyte représente le dénominateur commun de toutes les formes de mastocytoses. C'est une cellule qui mesure de 8 à 15 microns de diamètre et possède un noyau arrondi. EURLISH l'a individualisée en 1877 en la caractérisant par le pouvoir métachromatique de son protoplasme à l'aide de colorants spéciaux dont les plus courants sont le bleu polychrome et le bleu de toluidine.

D'origine encore discutée, basophile tissulaire pour LEVADITI et DARIER, cellule du tissu conjonctif pour UNNA et RAYMOND, fibroblaste pour HISSARD (1950) qui se rapproche ainsi des deux auteurs précédents, cellule dérivée de l'adventice des vaisseaux pour RILEY 1953, FAWCET 1956, le mastocyte fait aussi l'objet d'études histochimiques qui s'enrichissent de plus en plus. Son affinité tinctoriale spéciale est attribuée par HOLMGREN et WILLANDER en 1937 à l'héparine (substances héparinoïdes pour CERUTTI) que ces chercheurs ont mise en évidence dans les granulations intracytoplasmiques mastocytaires. Cette présence est confirmée par BLOOM en 1942.

L'existence de l'histamine évoquée depuis longtemps pour expliquer les phénomènes d'urtication provoquée des lésions, le dermographisme et les phénomènes congestifs observés dans l'urticaire pigmentaire a été prouvé par RILEY et WEST en 1953.

Notons pourtant que la découverte de la sérotonine par certains auteurs dans les mêmes cellules fait jouer le même rôle à cette autre substance par analogie avec les syndrômes carcinoïdes de l'intestin dûs à son excès.

La sécrétion d'acide hyaluronique par le mastocyte affirmée par WEST en 1953 n'est pas acceptée par tous les auteurs.

Parmi les enzymes trouvées dans le mastocyte, l'histidine carboxylase qui permet la formation de l'histamine semble jouer un rôle prépon-

dérant.

Les mastocytes existent à l'état normal dans différents tissus, tissu conjonctif périvasculaire (EURLISH) gaine vasculaire (BALLOWITZ 1891) derme papillaire (CORNIL 1914), paroi intestinale (WEIL 1920), tissu conjonctif jeune (STAEMMER 1921). Leur présence dans différentes tumeurs cutanées a été étudiée par COWLEY et HOCH, RIGETTI en 1961. Il s'agit pourtant dans ces cas d'un nombre peu élevé d'éléments cellulaires dont l'aspect d'ensemble diffère nettement de l'infiltrat dense et homogène rencontré dans les mastocytoses.

Avec PRUNIERAS, M.R. DEGOS admet l'existence de deux types de mastocytes :

1° - des cellules jouant le rôle de phagocytes "stockant les matériaux en majorité métachromatiques" ; les mastocytes passifs,

2° - des cellules sécrétrices d'héparine dites mastocytes actifs.

Les examens au microscope électronique ont été faits par BLOOM et LARSSON en 1956, ORFANOS et STUTTEGEN en 1962 et ont montré :

- une double structure de la membrane nucléaire avec disposition stratifiée des lipoprotéines qui constituent les granulations intracytoplasmiques ;

- un noyau rond muni d'un réseau chromatinien périphérique et de deux nécléoles ;

- une disposition lamellaire des mitochondries et du système de GOLGI.

H I S T O L O G I E

Au point de vue anatomopathologique, les lésions de mastocytoses cutanées sont caractérisées par l'infiltrat dermique dense et homogène de mastocytes, reconnaissables avec leurs granulations intracytoplasmiques métachromatiques. Les colorants standard ne permettent pas de faire ressortir cette affinité tinctoriale et montrent un aspect trompeur analogue à celui des réticuloses histocytaires. Pour individualiser le mastocyte, EURLISH (1879) a déjà utilisé des colorants spéciaux basiques, à base d'aniline. Actuellement les histologistes emploient soit le bleu polychrome de UNNA soit le bleu de toluidine qui montrent en pourpre sur fond bleu les granulations mastocytaires. Le Hochkiss Mac Manus peut être utilisé également pour identifier les mastocytes qui, par cette méthode apparaissent en rouge. Pour l'établissement d'un diagnostic positif qui se fonde en principe sur le nombre et la disposition des éléments cellulaires B. DUPERRAT conseille dans certains cas douteux, le May Grünwald Giemsa qui colore les mastocytes en violet foncé facile à repérer.

Dans les mastocytoses cutanées, l'image histologique a en général un aspect monomorphe et univoque en dépit de la diversité des formes cliniques. L'infiltrat est formé presque exclusivement par un seul type cellulaire, les mastocytes, plus ou moins comprimés, pouvant prendre une forme polygonale et non arrondie.

Les granulations mastocytaires peuvent exister en dehors des cellules dont elles dérivent. Cette éventualité s'observe avec beaucoup de netteté surtout dans les formes diffuses.

En dehors desinfiltrats on trouve assez souvent des dépôts de pigment hématique. La pigmentation de l'urticaire pigmentaire est pourtant due à la mélanine, d'observation courante mais inconstante dans les coupes de mastocytoses cutanées. Cette pigmentation n'a pas reçu d'explication

satisfaisante jusqu'à présent. Nous connaissons le rôle que F. COTTENOT donne aux mastocytes pour expliquer cette mélanogénèse. Il est pourtant curieux de constater que les formes nodulaires et les formes diffuses sont en général les moins pigmentées ou les moins pigmentogènes.

L'allure générale des dispositions des éléments cellulaires permet parfois de différencier certains aspects cliniques tel le mastocytome ou la forme diffuse par l'histologie:

- le mastocytome est formé par une agglomération de mastocytes soutenue par une formation fibreuse

- la forme diffuse se distingue souvent par une forte densité cellulaire entourée d'un certain degré de dilatation vasculaire et d'un infiltrat réactionnel polymorphe

L'infiltrat dense mastocytaire représente en quelque sorte le substratum anatomique de la lésion de mastocytose. La constatation de cette image caractéristique peut donc être considérée comme une preuve de la maladie et, en face d'une réponse histologique négative ou douteuse, le problème diagnostique des mastocytoses reste entier. Nous n'avons pas systématiquement demandé le contrôle histologique dans nos 56 observations, mais nous avons souvent eu recours à cet examen pour discuter et résoudre les cas litigieux.

Depuis H. GOUGEROT, nous n'ignorons pas que certaines formes de mastocytoses cutanées de l'enfant ne peuvent être différenciées des naevo-endothelioxanthomes sans l'histologie et vice-versa. Nous avons eu plutôt des cas de xanthomes juvéniles que nous avons diagnostiqués uniquement à l'aide de l'histologie.

DIAGNOSTIC DES MASTOCYTOSES

Les mastocytoses cutanées se présentent souvent sous un aspect caractéristique qui permet d'en faire aisément l'identification. Celle-ci s'établit d'après l'aspect des lésions qui varient sensiblement selon les formes :

macules ou papules pigmentées dans l'urticaire pigmentaire, petite formation proéminente plus ou moins jaune dans le type xanthelasmoïdea,

nodules légèrement foncés ou pâles dans la forme nodulaire ou multinodulaire, - petite tumeur ferme dans le mastocytome, - aspect parcheminé diffus dans la forme diffuse.

Le nombre, ainsi que la topographie de ces éléments diffèrent selon chaque cas particulier, mais on peut dire que les paumes des mains, les plantes des pieds, le visage et le cuir chevelu sont plus rarement atteints que les autres parties du corps.

Le trait distinctif des lésions se démontre par l'urtication provoquée. Ce phénomène existe dans la presque totalité des formes de mastocytoses cutanées ; les antihistaminiques et les corticoïdes par voie générale ou infiltration locale ne l'influencent pas. Seule la solution de novocaïne à 1 % (Ch. Grupper) en injection sous-lésionnelle l'inhibe de façon transitoire.

L'histologie constitue un autre moyen d'identification de valeur sûre ; Ch. Grupper recommande la provocation de la turgescence ou du moins l'irritation par le frottement des lésions avant de pratiquer le prélèvement biopsique.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Assez aisé à résoudre en général, le problème du diagnostic différentiel des mastocytoses peut révéler parfois des surprises en face de certaines dermatoses qu'il importe de connaître.

ENFANT :

Chez l'enfant, certaines dermatoses pigmentées présentent parfois un tableau rappelant sur certains points celui des mastocytoses cutanées.

Certains éphélides ubiquitaires ou des formes de début du xeroderma pigmentosum simulent parfois l'urticaire pigmentaire. Dans le premier cas, l'existence de taches semblables groupées selon les localisations connues, au visage ou plus rarement sur d'autres parties du corps mais respectant une certaine symétrie, observée chez d'autres membres de la famille suffit pour lever le doute. Dans le second cas, l'importance des lésions érythématovésiculeuses ainsi que l'influence de la lumière sur la dermatose, permettent l'identification de l'affection en cause avant même l'apparition des télengiectasies et les zônes d'atrophie.

Le mastocytome, à cause de sa pigmentation, souvent foncée, sa consistance ferme, son accroissement progressif, peut faire suspecter une lésion noevique. Il est parfois associé à d'autres lésions plus typiques d'urticaire pigmentaire dont l'ensemble peut orienter le diagnostic. En cas de doute sérieux, l'histologie donne la clef du problème, mais le prélèvement biopsique impose une attitude de prudence, c'est-à-dire une excision large de la tumeur.

Dans le cadre de ce même type clinique, le mélanome de SPITZ et ALLEN dans le cas où la lésion siège en dehors du visage pourrait aussi être évoqué.

Cette tumeur possède pourtant une consistance plutôt fibreuse, un aspect globoïde translucide et s'entoure parfois d'un halo congestif ou de télangiectasies. En dernier recours, l'histologie peut, ici, donner également les renseignements nécessaires. Le mélanome juvénile, sujet d'erreur fréquente avec diverses sortes de tumeurs cutanées, possède une image propre avec ses cellules myosblastoïdes allant de paire avec un ensemble cellulaire du type noevique bénin entouré d'une réaction inflammatoire plus ou moins prononcée.

La forme diffuse peut parfois être prise pour un pseudo-xanthome élastique à cause de la teinte vieil ivoire et l'aspect parcheminé des surfaces envahies par la prolifération mastocytaire. La différenciation clinique se base sur l'importance des signes subjectifs et fonctionnels de cette forme : prurit vif et persistant pendant plusieurs mois, dermographisme très apparent, phénomènes bulleux importants qui ne se voient pas dans l'élastorexie systématisée. Le granité de la peau dans les mastocytoses diffuses ne ressemblent pas non plus, vu de près, à l'aspect flétri et marbré de la peau dystrophique du pseudo-xanthome qui se complique en outre par une série de répercussion pathologique intéressant le tissu élastique de divers organes et appareils.

Parmi les éruptions cutanées pigmentogènes, certaines formes de xanthomes posent des difficultés diagnostiques variables.

Dans les xanthomes du type éruptif hyperlipidémique, le problème se pose à peine. Dans le jeune âge, la note cutanée xanthomateuse survient par étape successive entre la première et la deuxième année. Des papules jaune orange envahissent le tégument, mais à cette symptomatologie s'ajoutent des phénomènes douloureux abdominaux de caractère parfois dramatique avec une dilatation importante du foie et de la rate. Les signes fonctionnels impressionnants et aussi la couleur vive des éléments cutanés s'éloignent notablement du tableau de la maladie de NETTELSHIP. En cas de besoin, l'histologie ne permet aucune hésitation.

Dans les xanthomes disséminés, habituellement sans anomalie biologique décelable, le diagnostic peut se discuter sur tous les points. La lésion apparait sous l'aspect d'une grosse papule molle souvent unique. Son

aspect en tumeur assez étalée quoique nettement en relief par rapport à la peau avoisinante, sa couleur brun pâle ou orange simulent à s'y méprendre la papule du type CHARGIN et SACHS. Le signe de DARIER caractérise les mastocytoses, mais peut manquer dans les formes xanthelasmoïdes. La clinique reste ainsi souvent indécise. L'histologie est plus affirmative, mais certains auteurs l'interprètent avec une certaine réserve. Le noevo-endothélio-xanthome possède en effet une structure spéciale qui l'individualise, faite d'un infiltrat fibrohysticocytaire disposé autour des cellules spumeuses et des cellules de TOUTON caractéristiques des surcharges adipeuses. Il faut pourtant être prévenu de la présence possible de mastocytes dans cet assemblage cellulaire, éventualité fréquente dans les tumeurs cutanées de nature diverse ; mais leur nombre peu élevé ne permet pas une conclusion en faveur d'une lésion mastocytaire. A ce sujet, GADRAT préfère pourtant garder le terme de mastocyto-xanthome pour établir une certaine parenté entre les deux groupes d'affections. TANHAUSER, par contre, fait du noevo-endothélio-xanthome une forme à élément unique de xanthome disséminé.

En matière de différenciation diagnostic, dans notre lot de 56 malades, 3 cas nous ont posé des problèmes particuliers.

Obs. N° 26 :

Déjà publiée par M.R. DEGOS et ses collaborateurs dans le bulletin de la Société de Dermatologie (mars 1952).

Au début de sa maladie, ce nourrisson présentait en plus des lésions typiques d'urticaire pigmentaire, un nodule de la taille d'un pois, situé au niveau de la région paravertébrale droite. La couleur foncée, la consistance ferme et l'accroissement progressif de la tumeur rappelaient le tableau d'un noevo-carcinone évolutif. Par mesure de prudence, la tumeur a été enlevée chirurgicalement ; l'histologie a permi de prouver avec certitude sa nature mastocytaire.

Obs. N° 11 :

Les éléments cutanés ne présentaient aucune particularité spéciale, mais l'existence d'un état fébrile ayant duré plus d'un an a conduit

l'entourage à faire admettre le petit malade dans un service d'hématologie où le diagnostic de leucémie a été suspecté. Une consultation à la Clinique de Dermatologie suivie d'un examen histologique des lésions cutanées a permis de conclure à une mastocytose cutanée. La fièvre persistante est ici considérée comme un symptôme associé.

Obs. N° 3 et N° 4 :

Concernent deux jumeaux univitellins. Chez le premier, le début riche en symptomatologie d'ordre divers : fièvre persistante pendant la période initiale, bulles profuses, prurit, multitude de taches pigmentaires, a été remarqué dès la naissance. La mère nous a affirmé que son second jumeau n'a absolument rien. Pour vérifier ce cas qui nous semble sortir de la notion actuellement admise de l'atteinte simultanée chez les vrais jumeaux, $\frac{1}{4}$ nous avons convoqué le frère considéré comme indemne. Un examen minutieux nous a fait découvrir chez ce dernier une tache brune devenant turgescente par le frottement au niveau de la face latérale gauche du cou. Un contrôle histologique a confirmé indiscutablement notre diagnostic d'urticaire pigmentaire.

Ces cas (obs. N° 11/26/4), ont pu être résolus de façon relativement aisé, car de fortes présomptions d'ordre clinique en faveur du diagnostic de mastocytose cutanée ont orienté les différentes investigations.

Il faut par contre, être prévenu des difficultés réelles déjà signalés par H. Gougerot (1938) que peuvent réserver certaines formes de noevo-endothélio-xanthome chez l'enfant du premier âge. La clinique n'arrive pas toujours à faire départager les arguments pour ou contre les deux diagnostics de mastocytose et de xanthome. En face depareil dilemne, nous nous assurons constamment du concours de l'examen histologique qui montre en général des images typiques de l'un ou l'autre cas selon l'affection en cause.

L'urticaire pigmentaire et la forme diffuse ne posent presque pas de problème en dehors des formes mineures dont les symptômes peuvent passer inaperçus.

Le mastocytome expose à plus de confusions. Nous rappelons le cas du noevocarcinum que nous avons déjà discuté mais qui est exceptionnel chez l'enfant. Certains types de lymphocytome et la forme nodulaire de la maladie de LETTERER ET SIWE peuvent parfois recéler le même genre de piège. Le boursouflement de la tumeur mastocytaire à la friction pourrait rectifier l'erreur possible, mais ce signe n'est pas toujours évident dans le mastocytome. Seule la présence de l'infiltrat dense de mastocytes à l'examen microscopique donne un test différentiel valable.

ADULTE :

Chez l'adulte, en dehors des formes cutanéo-viscérales, les mastocytoses cutanées ne se rencontrent que sous la forme urticaire pigmentaire.

En cas de lésion disséminée sur les membres, le purpura sénile de BATEMAN peut parfois être évoqué. Les taches sont pourtant ici strictement maculeuses, plus étalées en surface, localisées électivement sur les faces d'extension des membres, en particulier au dos des mains.

Chez certains malades, la confluence et la surface surélevée très apparente de certaines lésions d'urticaire pigmentaire font penser parfois aux réticuloses cutanées à petits éléments multiples. En effet, dans certaines formes de réticuloses, au début, les lésions ne sont que papuleuses, petites saillies rouge violacé et non enchassées dans le derme. On peut aussi faire le même rapprochement avec certaines formes de leucémie cutanée qui débutent par de petits éléments violets nodulaires non prurigineux. En fait la discussion est entrevue au sujet de ses groupes d'affections de façon plutôt théorique, car les papules d'urticaire pigmentaire, même proéminentes, sont de taille plus réduite, n'ont pas l'aspect globoïde et la surface brillante des lésions de ces hématodermies malignes qui présentent en outre un tableau évolutif très particulier.

Les différentes formes de xanthome de l'adulte ne posent pratiquement pas de problème diagnostique avec l'urticaire pigmentaire.

L'hidradénome éruptif suggère parfois certaines formes de mastocytoses cutanées de l'adulte. Dans cette affection, les lésions sont représentées par des papules bien circonscrites, translucides, de couleur jaune, prurigineuses, situées électivement au niveau de la face antérieure du thorax ou de l'abdomen. La localisation en constitue un caractère distinctif, mais les éléments sont parfois à peine surélevés, de teinte variant du jaune au rouge et susceptibles d'urtication provoquée (SEZARY et HOROWITZ). Nous avons vu des cas d'hidradénome éruptif dont les papules thoraciques simulent à s'y méprendre l'urticaire pigmentaire. L'histologie offre ici la meilleure source de lumière car l'image des nombreux cordons épithéliaux associés à des kystes hyalins multiples de l'hidradenomé éruptif n'a aucune analogie avec l'aspect des mastocytoses caractérisé par une structure cellulaire métachromatique.

Toujours chez l'adulte, la littérature nous a instruit sur la confusion qui peut exister entre certaines formes de lèpre à éléments maculopapuleux et la maladie de NETTELSHIP. L'urticaire pigmentaire doit se différencier par le signe de DARIER, la couleur rouge sombre de ses papules et l'absence de trouble de la sensibilité, mais le polymorphisme clinique extrême de la maladie de HANSEN réserve certainement des surprises insoupçonnées surtout dans les pays à endémie lépreuse. L'incertitude dans ces cas ne doit pas résister à l'épreuve d'autres moyens d'explorations : bactériologiques, biologiques et histopathologiques.

VACCINATIONS ET MASTOCYTOSES

Les mastocytoses cutanées de l'enfant ne posent pratiquement pas de problème thérapeutique à cause de leur évolution spontanément régressive. La question de l'inocuité des vaccinations chez le nourrisson atteint de cette dermatose a été pourtant discutée par certains auteurs pour différentes raisons, entre autre l'hypothèse de la possibilité de réactions violentes par hausse exagérée de l'histaminémie à la suite de l'introduction dans l'organisme de protéines étrangères par la vaccin. Après les travaux de M.R. DEGOS et A. TOURAINE, il s'est avéré que ces petits malades peuvent subir toutes les vaccinations sans aucun risque particulier.

Dans ce travail, nous n'avons pas omis de reprendre la question. Parmi nos 43 cas d'enfants, 42 ont reçu toutes les vaccinations courantes obligatoires sans incidents particuliers. Dans l'obs. N° 9, nous avons noté que les parents ont refusé de faire vacciner leur enfant sans motif valable ou plus exactement par préjugé. Le patient n'a pas été revu.

Les mastocytoses cutanées ne contre-indiquent aucune vaccination.

ETIO-PATHOGENIE

L'étio-pathogénie des mastocytoses cutanées reste mystérieuse et les recherches entreprises jusqu'à présent n'ont abouti qu'à des hypothèses dont voici les principales :

1.- PICK 1891, GRAHAM LITTLE 1905, BIZZOZERO 1911 les ont rapprochées des hématodermies, position soutenue par P. de GRACIANSKY et PARAFF en 1948.

2.- FONTAINE en 1920 supposait une étiologie toxi-infectieuse. A la suite de ELLIS 1949 ; B. DUPERRAT et CH. GRUPPER discutaient du rôle possible d'une cervicite gonococcique chez la mère pendant la grossesse pour les formes de l'enfant.

3.- HUDELLO et CAILLAU ont évoqué une théorie réticulaire récemment appuyée par KOHLER en 1959.

4.- SEZARY et DOMMARTIN ainsi que A. TOURAINE et SOLENTE ont pensé à une origine noevoïde. Remaniant ces études en 1948, A. TOURAINE nuançait cette hypothèse et faisait de l'urticaire pigmentaire une tare familiale. A ce sujet LEHNER faisait remarquer que peut-être seule la prédisposition et non la maladie pouvait être héréditaire.

5.- BRODEUR et GARDNER en 1956 pensent à un trouble du métabolisme de l'héparine et de l'histamine.

Devant ces divergeances d'opinions, nous estimons qu'à l'heure actuelle l'énigme de l'origine des mastocytoses reste entière.

Notre attention a pourtant été attirée par la fréquence des affections de type allergique chez nos malades et du terrain dit atopique ou diathésique dans leur famille directe. Notre enquête n'a porté que sur 39 cas de notre lot de 56 observations et nos investigations comportent quelques lacunes. Il nous manque en particulier la contre-épreuve d'un lot témoin et

les examens biologiques concernant ce point ne sont pas intégrés dans le cadre de notre travail. Nous rapprochons seulement nos constatations de celles de A. TOURAINE (1948) que nous avons déjà citées en spécifiant que les mastocytoses cutanées pourraient faire partie d'un groupe pathologique de traductions cliniques variables :

- respiratoires dans l'asthme,
- vasculaires dans les migraines,
- cutanées dans l'eczéma.....

et dont le point commun réside dans des troubles de tout autre ordre qui restent à déterminer.

P R O N O S T I C

Les premiers auteurs ont décrit la maladie de NETTELSHIP comme une affection bénigne spéciale à l'enfant. La découverte de la forme de l'adulte n'a pas modifié cette notion de bénignité.

Depuis le premier cas avec atteinte viscérale de ELLIS, les mastocytoses posent un nouveau problème, celui des relations entre les formes cutanées pures et la prolifération mastocytaire généralisée. En effet tous les intermédiaires ont été décrits depuis la forme grave d'emblée et l'urticaire pigmentaire commune dégénérant progressivement vers la malignité.

Les formes de l'adulte seraient plus susceptibles de transformation maligne. CAPLAN (1945) pense que 20 % des malades de ce groupe peuvent présenter une atteinte systémique. Dans notre observation n° 50, il s'agit d'une forme cutanéo-viscérale, mais nous n'avons pas de précision sur le début de l'affectioncar ce malade âgé a été vu assez tardivement.

En dépit de ces considérations, il est de constatation courante que les mastocytoses cutanées évoluent spontanément vers la guérison chez l'enfant. Dans les formes de l'adulte, la maladie s'avère incurable, mais la dégénérescence vers la malignité s'observe très rarement.

Il nous semble donc mal aisé de définir la place des formes cutanéo-viscérales dans le groupe des matsocytoses ; à ce sujet nous estimons qu'aucune conclusion ne pourrait être formulée sans de nouveaux éclaircissements.

En matière de pronostic, nous gardons la notion de bénignité d'évolution des mastocytoses cutanées.

T R A I T E M E N T

Malgré différents essais plus ou moins basés sur des considérations étiopathogéniques :

- antihistaminique,
- hyaluronidase,
- antisérotonine (réserpine... BEAR 1959),
- radiothérapie,

aucun résultat n'a pu être obtenu jusqu'à présent en matière de traitement dans les mastocytoses cutanées de formes courantes.

La polymixine ℞ reconnue pour être un produit qui pourrait favoriser la sécretion d'histamine, aurait été utilisée avec succès par ABSOE HANSEN en 1959. Les mêmes expériences tentées par d'autres auteurs n'ont pas donné les mêmes résultats. Le traitement véritable des mastocytoses cutanées reste donc à trouver, mais l'évolution spontanément régressive de la dermatose dispense de toute thérapeutique dans la plupart des cas.

Dans les mastocytoses cutanéo-viscérales, la thérapeutique qui n'est instituée qu'à titre paliatif se superpose avec les méthodes habituellement préconisées dans les réticuloses malignes auxquelles ces formes sont actuellement assimilées.

6.- C O N C L U S I O N

Notre étude des mastocytoses cutanées est basée sur 56 cas diagnostiqués entre 1951 et 1966 à la Clinique des maladies cutanées et syphilitiques de la Faculté de Médecine de Paris dans le service de Monsieur le Professeur R. DEGOS. Nous nous sommes efforcé en revoyant la majorité des patients ou à l'aide de questionnaire de préciser la symptomatologie de cette affectation.

Les points suivants méritent d'être signalés :

Fréquence de la maladie :

Les cas d'enfant représentent un pourcentage élevé, 76 % environ.

La prédominance masculine est très nette aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant.

Adulte :

Les cas observés chez l'adulte répondent toujours aux critères classiques :

- apparition tardive avec un taux de fréquence maxima entre quarante et cinquante ans,
- aspect clinique monomorphe à type urticaire pigmentaire composé de petits éléments de couleur foncée, violet aubergine,
- évolution souvent continuellement progressive et surtout absence constante de régression spontanée.

Enfants :

Les formes infantiles ont des caractères différents dans tous les domaines.

Début :

- âge de début situé dans la première année dans une proportion de 93 % environ,
- la plupart des cas apparaissent sans prodromes et avec une symptomatologie complète d'emblée,
- le début progressif décrit par les premiers auteurs s'observe plus rarement,
- quelques cas exceptionnels s'installent avec des symptômes inhabituels : pyrexie persistante ou profusion de bulles.

Types cliniques :

Les différentes variétés cliniques des mastocytoses cutanées se rencontrent chez l'enfant :

- l'urticaire pigmentaire est la plus courante avec un taux de fréquence de 60 % environ ; l'aspect clinique des lésions à surface assez étalée et de teinte variable, rose, bistre ou brune diffère de celui de la forme de l'adulte,
- la forme multinodulaire : 7 %
- la forme diffuse : 7 %
- le mastocytome : 5 %

Notons que le type urticaire pigmentaire peut représenter une forme de régression des autres variétés cliniques de l'enfant.

Signes subjectifs et signes fonctionnels :

Le prurit, les poussées congestives et les phénomènes bulleux constituent l'apanage exclusif des formes de l'enfant. Il s'agit de symptômes toujours très précoces et qui disparaissent en principe après la troisième année.

Evolution :

Les mastocytoses cutanées de l'enfant régressent spontanément dans la quasi totalité des cas.

L'évolution peut se schématiser comme suit :

- état stationnaire des lésions cutanées pendant les trois premières années,

- régression lente, mais évidente à partir de la quatrième année,

- s'effaçant progressivement, les lésions finissent par disparaître entre dix et douze ans dans la grande majorité des cas.

Remarquons que, dans la forme diffuse, l'évolution se fait sur un laps de temps plus long.

Dans les cas exceptionnels qui persistent indéfiniment, les lésions restent remarquablement fixes.

Points particuliers :

Au sujet des mastocytoses cutanées en général, deux faits méritent d'être signalés :

1.- à un polymorphisme clinique, s'oppose un tableau histologique unique caractérisé par l'infiltrat dermique mastocytaire qu'il faut savoir distinguer du taux quelque peu élevé de mastocytes, rencontré au cours de certaines irritations de la peau ou dans certaines tumeurs cutanées.

2. - La grande fréquence des manifestations allergiques chez nos malades ou dans la famille de ces derniers a attiré particulièrement notre attention. Ces faits, joints à l'existence des cas familiaux et à l'atteinte parallèle des jumeaux homozygotes, plaident en faveur d'un terrain particulier qui pourrait représenter le point commun de ces différentes expressions cliniques.

Vu, le Président de Thèse
R. DEGOS

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. ROCHE

7.- BIBLIOGRAPHIE

ABSOE HANSEN (G) -
Urticaria pigmentosa hemorragica
Acta Dermato-Venereologica vol. 30, fas. 2, 1950, 159-162.

ABSOE HANSEN (G) -
Urticaria pigmentosa with bone lesions
Acta Dermato-Venereologica vol. 33, N° 6, 1953, 471-475.

ABSOE HANSEN (G) -
Urticaria pigmentosa and generalised mastocitosis
Polynixine B traitement
Archiv of Dermatology t 83, N° 6, juin 1961, 893-894.

ABSOE HANSEN (G)
Dermatologie aspects of mast cell activity
E Dermatologia, 1964, vol. 128, N° 1, 51 - 67.

ALLEGRA (F)
Mastocitosis sistématique can interessamento delle cute delle ossa dogliorgani interni e del midollo
Giornale Italiano di Dermatologia fas. 1, mars - avril 1965, 147 - 160.

ALLEGRA (F)
Le mastocitosi dell'nomo, contribution chimico-sperimentali
Vol. Archivo Italiano di Dermatologia Venerologia et Sassuologia
Vol. 30, fas. IV, 1960, 238-306.

ARRIGHI (F.), Histoiregie, B. DUPERRAT -
Mastocytome solitaire
Bull. de la Soc. franç. de Derma, 1967, T 67, 111-112

BALZER et MOUSSEAUX -
Urticaire pigmentée
Annales de Derm. 1898, 1145

BAER (R.L.), R. BERSANI, A. PELZIG,
The effect of reserpine on urticaria pigmentosa
The journal of Invest. Derm. t. 32, N° 1, janv. 1959, 5-6

BARETY (A)
Urticaire pigmentaire,
Bull. Soc. franç. de derm. 1961, t. 68, 240

BARRIERE LOuis
Contribution à l'étude de l'urticaire pigmentaire
Thèse Lyon 1910. A. REY. Edt. N° 101.

BASSET (A), MONFORT (J), CIVATTE (J) -
Mastocytose généralisée (forme du nourrisson)
Bull. Soc. franç. de Derm. 1956. t. 63, 393.

BAZEX (A), PARANT (M), Mme CHRISTOL (B) -
Urticaire pigmentaire de l'adulte avec séquelles pigmentaires d'un bleu ardoisé inhabituel
Bull. Soc. franç. de Derm. 1964, T. 71 ; 209

BEAR (M) -
Urticaria pigmentosa and allied disorders
The British Journ. of Derm. t 70, n° 11,nov 1958, 418 - 425

BEATTY WALLACE -
Urticaire chronique
The British Journ. of Derm. mai 1891, 136

BENGT HAMRIN -
Release of histamine urticaria pigmentosa
The Lancet, n° 6975, 27 avril 1957, 867 - 868

BERLIN (Ch.) -
Urticaria pigmentosa asa systemic disease
Archives of Dermatology t 71, n° 6, juin 1955, 703 - 704

BERTELOTTI (L) -
L'urticaria pigmentosa come reticulo endotheliosi sistomica ad orientamento monomorfo,
Giornale italiano di Dermatologia et Sifilogia, 84, fasc. 6 déc. 1943, 6981 - 7171

BESNIER -
Urticaire trophique et urticaire persistante, variété bulleuse et pigmentée,
Annales de Derm 1889, 24

BIZZOZERA (E) -
Sur l'urticaire pigmentaire
Annales de Derm 1911, 385 - 386

BLOOM (F) -
Spontaneous Solitary and multiple mast cell humors (Mastocytoma) in dog,
Arch. Path. 1942, 33, 661 - 676

BLOOM (G), U. FRIDEDO, B. LARSSON -
Structure fine des mastocytoses
Nordisk Veter - Médicine, 1956, 8, 45 - 55.

BOLGERT (M), et LE SOURS (M) -
Urticaire pigmentaire avec altérations hématologiques discrètes,
Bull. Soc. Franç. de Derm. 1949, 56, 353 - 354.

BORY (L) -
Crise nitritoïdes occasionnées par les applications cryothérapiques,
Bull. Soc. Franç. de Derm. 1927, 7576.

BRAUN FALEO (O) -
Morphologische und pharmacologische Untersuchungen zur Frage der histaminabgabe durch Mastzellen,
Archiv für Dermatologie und siphilis, 199 n° 2, 19 janvier 1955, 197 -

BROCQ (L) -
Sur l'urticaire pigmentaire, 19 cas de Colcott Fox,
Ann. Derm, 1884, 474.

BRODEUR (P), GARDNER (L) -
Urticaire pigmentaire en tant que problème de diagnostic.
The New England Journ. Medic. 1956, 254, n° 1165 - 1168.

CACCIALANZA (P), CARPANI (M) -
Die Bedentung des Heparins in seinen Bezichung zur urticaria pigmentosa
Der Hautarzt, août 1951, n° 8, 357 - 359.

CAPLAN (R.M.)
Urticaria pigmentosa ans systemic mastocytosis,
The journ. americ. assoc. 1965, 194, 1077 - 1080, n° 10

CAPLAN (R.M.) (IOWA CITY)
The natural course of urticaria pigmentosa
Archives of Dermatology, 1963, vol. 87, n° 2, 146 - 157

CASS (R), RILLEY (F), WEST (B), HEAD (K.W), STROND (S.W.) -
Heparin and histami in Mast Cell Tumours from dogs
Nature London 1954, 174, p. 318 - 319

CAVALIERI (R)
Urticaria pigmentose in due fratelli
Cronache dell I.D.I. 1962, n° 5, 75 - 77.

CHATARD (H), GAU (G)
Mastocytose multinodulaire du nourrisson avec crises vaso-motrices généralisées.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1959, T 66, 743 - 747.

CLYMAN (S), REIN (Ch) -
Urticaria pigmentosa with bone lesions.
Journ. Investigat. Derm. 1952, 19, n° 3, p. 179 - 185.

CORDERO (A) -
Richerche clinico - sperimentale in un caso di "urticaria pigmentosa"
Minerva Dermatologica, 1954, n° 2, 55 - 64.

CORNBLEET (T) -
Negative test for heparin in mast cells of urticaria pigmentosa
Archiv. Dermt. and Syphil. 1954, 70, n° 3, p. 254.

COTTENOT (F.P.H.) -
Contribution à l'étude de la physiologie normale et pathologique du mastocyte et de la substance fondamentale du tissu conjonctif.
Thèse PARIS, 1954, Arnette édit. Paris

COWLEY (C), HOCH (L) -
Association of tissue mast cells ans skin tumours
Archiv. Derm. janvier 1961, p. 92 - 96.

CRAMER (H.J.) -
Tellangectasia macularis erruptiva perstans eine, Sonderform der Urticaria Pigmentosa -
Der Hantarzt, 1964, n° 7, 370 - 374.

DARIER (J) -
Quelques remarques sur l'urticaire pigmentaire
Bull. Soc. Franç. Derm. 1905, p. 125.

DEGOS (R.), DELORT (J), HEWITT (J), CIVATTE (J) -
Mastocytose bulleuse, urticaire pigmentaire, réticulose à mastocytes.
Bull. Soc. franç. de derm. 1954, T 61, 340 - 341.

DEGOS (R) -
Mastocytoses en dehors de l'urticaire pigmentaire. Réticuloses mastocytaires diffuses.
Archives. Belges. Derm. Syphil mai 1955, II, I 10 - 22.

DEGOS (R) - DELORT (J) - VERIIAC (F) - CIVATTE (J)
Mastocytoses à plaque unique du nourrisson
Poussées bulleuses locales, associées à une vaso-dilatation généralisée des téguments
Bull. Soc. franç. de Derm. 1955, T 62, 135.

DEGOS (R) -
Les mastocytes C.R. du IXe Congrès de l'Association de Dermatologie de langue française, Lausanne 1956.

DEGOS (R), DELORT (J), TOURAINE (R) -
Mastocytose multinodulaire bulleuse avec poussées vaso-motrices généralisées.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1957, T 64, 150 - 151.

DEGOS (R), LORTAT JACOB (E), CIVATTES (J), GUILAINE (J) -
Mastocytose à plaque unique du pied
Bull. Soc. franç. de Derm. 1957, T 64, 151.

DEGOS (R), TOURAINE (R) -
Les vaccinations au cours des mastocytoses cutanées
Bull. Soc. franç. de Derm. 1960, T 67, 254.

DEGOS (R) -
Traité de Dermatologie -
Edit. Flammarion, 1963, Paris.

DEGOS (R), DELORT (J), HEWITT (J) -
Réticulose à mastocytes. Formes cutanées diffuses sans urticaire pigmentaire.
Bull. Soc. Franç. Derm., 1954, 61, 87 - 89.

DEGOS (R.), DELORT (J), HEWITT (J), CIVATTE (J) -
Mastocytose bulleuse, urticaire pigmentaire, réticulose à mastocytes diffuse, éruptions bulleuses.
Bull. Soc. franç. Derm. 1955, 61, 340 - 341.

DEGOS (R), GUILAINE (J) -
Mastocytose papuleuse profuse
Bull. Soc. Derm. Syphil., juin 1963, p. 361.

DEGOS (R), GUILAINE (J) -
Mastocytose cutanée diffuse.
Bull. Soc. Derm. Syphil. mai 1962, p. 268.

DEGOS (R), LORTAT JACOB (E), MALLARME (J), SAUVAN (B) -
Réticulose à mastocytoses. Forme cutanée diffuse.
Bull. Soc. franç. Derm. Syphil. 1952, 59, 247 - 249.

DEMIS (D.J.), WALTON (M.D.), NEGDON (R.S.) -
Histaminuria in urticaria pigmentosa. Aclinical study and review of recent literature with definition of the mastocitosis syndrome
Archiv. Derm. 1961, 83, N° 1, 127 - 138.

DEWAR (W), MILNE (J) -
Bullous urticaria pigmentosa
Archiv. Derm. 1955, 71 - 717 - 721.

DIAMMOND et GROSS (L) -
Urticaria pigmentosa complicated by polycythemi a vera
Bllod, 1966, vom 27, 253.

DODD (D.C.) -
Mastocytose de la langue chez le veau.
Pathol. Veterin. 1964, I. 67 - 72.

DRENNAN (J), BEARE (J.M.) -
Investigations in a case of urticaria pigmentosa
The British Journ. Derm. 1951, 63, n° 7, 257 - 261.

DUGOIS -
Un cas d'urticaire pigmentaire
Bull. Soc. franç. de Derm. 1948, 78.

DUPPERAT (B)
Urticaire pigmentaire.
Soc. Medec. prat. 1950, nouvelle série, n° 9, p. 209 - 212.

DUPERRAT (B) -
Précis de Dermatologie
Edit. Masson. Paris, 1959.

DUPPERRAT (B), GRUPPER (C) -
Y-a-t-il un lien entre l'urticaire pigmentaire du nouveau-né et la gonococcie maternelle.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1951, T 58, p. 459 - 460.

DUVERNE (J), PRUNIERAS (M), BONNAYME -
Mastocytose multinodulaire bulleuse avec poussées vaso-motrices généralisées.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1957, T 64, 435.

ELLIS (J.M.)
Urticaria pigmentosa. Report of case autopsy
Archiv. Pathol. 1949, 48, p. 426 - 435.

EUDLITZ -
Urticaire pigmentaire probable
Bull. Soc. franç. Dermat. 1896, 882.

FABRY -
Sur l'urticaire pigmentaire congénitale
Archiv. f Derman u. Syphylis, 1912, 113, 269

FAN (J), SIKOV (M) -
The effect of 32 P on the mast cells in the skin of rats.
The Journ. Investig. Derm. 1958, 30, n° 4, 167 - 171.

FEULARD (H), VIDAL -
Observation d'urticaire pigmentaire 1885, II, 155

FEULARD (H) -
Urticaire pigmentaire.
Ann. Derm. 1893, 861.

FINNERUD
Urticaria pigmentosa (nodular type) with the summary of the literature.
The British. Jour. Derm. juin 1923, 219.

FONTAINE (R) -
Essai sur la mathogénie de l'urticaire pigmentaire
Thèse 1919 - Paris.

GATE (J), COLOMB (D), TISSOT (A) -
Urticaire pigmentaire apparu à l'âge de 48 ans.
Bull. Soc. Derm. syphil. 26 février 1956, p. 233.

GATE (J), COLOMB (D), PRUNIERAS (M), TISSOT (A) -
Processus cutané abdominal pseudo-papillonnateux, en relation avec une mastocytose.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1957, T 63, 413.

GONZALES MEDINA -
Urticaire pigmentaire bulleuse
Acta. Derm. Sifilogr. 1935, n° 2, p. 151.

GOUGEROT (H), BRUNIER, ELIASHEFF (O) -
Urticaire pigmentaire avec lésions d'aspect xanthomateux
Bull. Soc. Franç. de Derm. 1931, 607 - 608.

GOUGEROT (H), WEILL - SPIRE, ELIASHEFF (O) -
Urticaire atypique cliniquement, et non pigmentée typique histologiquement.
Bull. Soc. Franç. de Derm. 1939, 1453.

GRACIANSKY (P), GRUPPER (CH), TIMSIT (E), ALLANEAU (C) -
Mastocytose généralisée de l'adulte avec troubles sanguins.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1964, T 71, 433.

GRACIANSKY (P de), PARAF (A) -
Les Hématodermies.
Edit. Masson Paris 1949.

GRACIANSKY (P de) -
Atlas de Dermatologie.
Edit. Maloine, Paris 1952.

GRAHAM LITTLE -
A contribution to the study of urticaria pigmentosa
British Journ. Dermatol. 1905, 17, 355-373 et 427-447
British Journ. Dermatol. janv. 1906, 18, 16 - 38.

GROSS (B), HASHIMOTO (K) -
Hereditary urticaria pigmentosa
Archives of Dermatology 1954, vol. 90, n° 4, 401 - 403.

GRUNBERG (T), KAISER (W), MULLER (U) -
Zur pathogenese der urticaria pigmentosa
Der Hautarzt, août 1955, n° 8, 342 - 349.

GRUPER (CH)
Le chlorhydrate de cypro-heptadine dans le traitement de l'urticaire pigmentaire et des mastocytoses, note préliminaire.
Bull. de la Soc. franç. de derm. T 68, 32 - 35.

HALLOPEAU -
Urticaire pigmentée.
Ann. Dermatol. 1896, 717.

HALLOPEAU -
Sur un cas d'urticaire pigmentée publié antérieurement comme cas probable de lèpre bretonne.
Ann. Derm. 1898, 671.

HALLOPEAU, SEE (M) -
Un cas d'urticaire pigmentée simulant la lèpre forme maculeuse.
Ann. Derm. 1901, 670.

HALLOPEAU, TEISSEIRE -
Sur un troisième cas d'urticaire pigmentaire cyclique, nouvelle espèce d'angio-nevrose.
Ann. Derm. 1905, p. 261

HASEGAWA (J), BLUEFARB (S.M.) -
Urticaria pigmentosa (mastocitosis)
Arch. Intern. Medec. sept. 1960, 106, n° 3 - 417 - 425.

HASSELLANN (C), SCHOLDER - DEMICHEN (C) -
Zum problem der Urticaria pigmentosa
Archiv. f. Klin. U. Exper. Dermatol. Nov. 1957, 261 - 271.

HAVARD (C.W.), SCOTT (R.B.) -
Urticaria pigmentosa with visceral an skeleta lésions.
Quart. Journ. Medical. oct. 1959, 28, 458 - 470.

HEAD (K.W.) -
Cutaneous mast cell tumours in the dog, cat and ox.
The British. Journ. Derm. nov. 1958, 70 n° 11, 398 - 408.

HERXHEIMER (A) -
Urticaria pigmentosa with attacks of flushing
Royal soc. Medc. (Section of Dermatologie), nov. 1958, 70, II, 427 - 428.

HISSARD (H), MONCOURIER (L), JACQUET (J) -
Etude d'un cas de mastocytose
Ann. Médecine, 1951, 52 n° 6, 583 - 607.

HISSARD (H), MONCOURIER (L), JACQUET (J) -
Etude d'une nouvelle hématodermie : la mastocytose.
Ann. Médec. 1951, 52, 583 - 607.

HISSARD (R), MONCOURIER (L), JACQUET (J) -
Etude d'une nouvelle hématodermie : la mastocytose.
Presse Médicale, déc. 1951, 59, 1765 - 1767.

HUDELO. CAILLAU -
Le tissu réticulo-endothélial à l'état normal et pathologique
Ann. Derm. 1928, P. 19

HURIEZ (C), DESMONS (F), CARTIER (J.C.)
Pouvoir histamino-pexique du sérum en dermatologie d'après 750 déterminations chez 500 malades atteints d'affectations cutanées.

IGARAGHI (Y), SAITO (Y) AIZAWA (I) -
Traitement de l'urticaire pigmentaire par l'hyaluronidase.
The Tohoku Journ. Exper. Medec. oct. 1953, 38 n° 3 - 4, 305-309.

JADASSOHN (W) -
Zur histologie der urticaria pigmentosa
Archiv. f. Derm. u. Syphil. 1933, 167 ch. 3, 704 - 707

JEANSELME, TOURAINE (A) -
Urticaire pigmentaire avec hypertrophie du foie, splénomégalie ; Hématologie, Radiothérapie.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1919,98 - 101.

JOULIA, le COULANT -
Urticaire pigmentaire de l'adulte
Bull. Soc. franç. de derm. 1958, T 65, 63 3.

KIERLAND (R.R.) STEGMAIER (O.C.) -
Urticaria pigmentosa (large nodular types.)
Archiv. Derm. and. Syphil. 1950, n° 1, 62 p. 28 - 32.

KLAUS (S.N.), WINKELMAN (R.K.) -
Cause of urticaria pigmentosa in children
Archives of Dermatology, 1962, vol. 86, n° 1, 68 - 71.

KONRAD (J), WINKELER (A) -
Zur Pathogenese der urticaria pigmentosa im Zusammenhang mt der Mastzellenfunktion.
Der Hautarzt 1953, n° 3, p. 119 - 125.

LE BLANC (J) -
Aspects physiopathologiques des mastocytoses
Laval Médical 1965 vol. 36, n° 3, 227 - 234.

MASSE (R) -
Mort subite chez un enfant atteint d'urticaire pigmentaire
Bull. Soc. franç. de derm. 1962 T 69 918 - 919.

LE COULANT, TEXIER -
Un homme orange - réticulose mastocytaire maligne
Bull. Soc. franç. Derm. 1956, p. 492 - 494.

LEITAO (A), TRINCAO (R)-
Observaçâoc clinica e anatomo-patologica dum caso de urticaria pigmentar ondoença de Nattelship
Trabalhos do Sociedad Portuguesa de Dermatologia et Venereo logia juin 1952 - p. 55 - 80.

LINDELL (SE), RORSMAN (H), WESTLING (H) -
Histamine formation in urticaria pigmentosa.
Acta Dermato-Vénérogica 1961, 41 n° 4, 277 - 280.

LISSIA (G) -
Reticulosis mastocitaria maligna
Minerva dermatologica 1960, 35, n° 6, 23 - 243.

LOEPER (M) -
De l'urticaire à l'ulcus gastrique.
Bull. Ac. Med. 1946 année 110 3e série t : 130 n° 3, 4, 5, 81 - 84.

LOPEZ (G) et ORTIZ (P) -
Reticulosis mastocitaria
Archivos Argentines de Dermatologia 12 N° 1, 1962, 39 - 50.

MARIOTTI
Mastocitoma solitario congenito inun neonato
Dermatologia 1960, 159 - 164.

MELCZER (N) -
Beitrâge zur actiologie und pathogenese der urticaria pigmentosa
Dermatolog. Woche schrift 1950, 91 n° 2 p. 93 - 110

MICHEL (P.J.), LYONNET (R) -
Urticaire pigmentaire généralisée et confluente sans aucun signe d'hyperhéparinémie.
Bull. Soc. franç. de derm. 1958, T 65, 611.

MULLER (R), SHAPIROT -
Bullous urticaria pigmentosa in Infancy
Archiv. Dermat. juin 1965, 91 n° 5, 595 - 598.

MILLIAN, PERRIN -
Persistance d'une atteinte d'urticaire pigmentaire
Bull. Soc. franç. de derm. 1921, 126 - 128

MORGAN (H), GROSS (B), REINER (P) -
Solidary urticaria pigmentosa with systemic symptoms.
Archives of Dermatology 1963, 88, n° 4, 473 - 474.

MORROW -
Observations
Archives of Dermatology 1876 - 1877, vol. 3, 140.

MUNEJASU, MISHIWAKI -
Urticaria pigmentosa, studies of infant type and adulte type with special reference to sumtoms and signs of urticaria pigmentosa.
The Japanese Journal of Dermatology 1962, 72, n° 10, 780 - 805.

NETTELSHIP -
Rare forms of Urticaria : chronic urticaria, leaving brown stains, nearly two years duration'
British Medical Journal, 18 sept. 1869, 223.

NIXON (R.K.) -
Relation of mastocitosis and lymphomatous disoese,
Annale of International Medecine, 1966, 64, 856 - 860

NIORDSON (A.M.) -
Urticaria pigmentosa. Acta Dermato-Venerologica 1962, 47, 433 - 439.

OKONKWO (B), RUST (S) et STEILGLEDER (GK) -
Die Verteilung in der gesunden menschliden Haut,
Archiv. f. Klinishe und expemental Dermatologie 1965, n° 1, 223, 98 - 104.

OLIBER (J), BLOOM (F), MANGIERI (G) -
On the origin of heparin, An examination of the heparin content, and the specific cytoplasmic Particles of Neoplastic Mast-cells
Jour. Exp. Med., 86, 1947, 107-116.

ORTANO (C), STUTTGEN (G) -
Elektronmikroskopische Beobachtungen zur Mastzellen degranulation bei der diffusen und experimentalle
Archiv. f. Kliniche und experimentalle Dermatologie, T214, 1962, 251-548.

ORMEA (F), ZINA (G), BONNU (G) -
Observazioni et ricerche sperimentali a proposito di un caso di urticaria pigmentosa lichenoïde,
Minerva dermatologica, 29, n° 2, 1954, 46 - 55.

PASCHMOND (J) -
Experimentalle Untersuchungen zur Heparin-Genese der Urticaria pigmentosa,
Dermatologica, 108, n° 4-6, 1954, 361-365.

PICK -
Observation.
Prager Zeitschrift für Keilkunde, 1881, 417.

PAUTRIER (L.M.) -
Urticaire pigmentaire remarquablement intense ayant début vers la quarantaine et à type angiomateux,
Bull. de la Soc. franç. de Dermato. 46ème année, 1939, 511.

PERRON (L), GOSSELIN (G) -
Mastocytose
L'Union médicale du Canada, 1965 94, n° 6, 691 - 696.

POLICARD (A), COLLET (A), PREGERMAIN (S) -
Etude au microscope électronique des mastocytes des tissus chez les mammifères.
Rev. Hématol. 1960, 15, 374 - 384.

PETGES (M.A.) -
Mastocytose du type xanthelasmoïdea,
Bull. de la Soc. franç. de Derm. 73, n° 1, 1966, 66.

PRUNIERAS (M) -
Contribution à l'étude du mastocytes
Lyon médical 1956, 5, 1 - 7.

QUINQUAUD et NICOLLE -
Note sur l'histologie de l'urticaire pigmentaire,
Bulletin de la Soc. franç. de derm. 1891, 2ème année, 263 - 266.

RAAB -
Cas d'urticaire pigmentaire,
Festchift zu Ahren von Moritz, Kaposi-Vienne 1901.

RAAB (W) -
Ergennisse der experimentellen Anwendung mastzellerchöpfender Substanzen,
Der Hautarzt, 1963, T 14, 241 - 245.

RAYMOND (P) -
Urticaire pigmentée, Thèse de Médecine, Paris, 1888

REILLY (E), SHINTAFI (J), GOODMAN (J) -
Systemic mast-cell diasease with urticaria pigmentosa,
Archives of Dermatology, 71, n° 5, 1955, 561 - 569.

RICHTER (W) -
Ueber einem Fall von Urticaria pigmentosa noeviformis
Archiv. f. Dermatologie and Syphilis, vol. 162, 3, 1931, 771.

RIZZI (V), FILOTICO (M) -
Ricerche sui rapporti tra mastociti et tumora cutanei,
Giornale Italiano di Dermatologie,fas. 3, 1965, 249 - 262.

ROBINSON (HM) et KILE (RL), HITCH (JK) et ROBINSON (RCV) -
Bullous urticaria pigmentosa
Archiv. of Dermatology 1962, vol. 85, 3, 346 - 357.

ROLLIER (R) -
Mastocytose multinodulaire bulleuse.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1958, T 65, 607.

ROLLIER (R) -
Mastocytose cutanée diffuse.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1960, T67, 881 - 882.

ROSENTHAL (M) -
Urticaire pigmentaire chez deux jumeaux univitellins
Zeutrablat für Haut und Geschlechtskankleiten 1927, 7, 301.

ROUX -
De l'urticaire pigmentaire,
Thèse de Médecine Paris 1896.

RUKAVINA (R), DICKSON (G) et CURTIS (A) -
The simultaneous occurance of urticaria pigmentosa and primary systemic amiloïdosis,
The Journal of Investigative Dermatology 1957, 243 - 260.

RYGIER et CEGALSKA -
Urticaire pigmentaire familiale et hériditaire,
Mémoire clinique de l'Hôpital St Lazare de Varsovie, t. 5, fasc. 1-2, 33.

SAGHER (F), COHEN (C), SCHORR (S) -
Concomitant bone changes in urticaria pigmentosa,
The Journal of Investigative Dermatology, 18, n° 6 1952, 425 - 432.

SAGHER (F) -
Mast cell disorders the changing aspect of urticaria pigmentosa from a pure cutaneous to a systemic disease,
Excerpta Medica, sect. 13 Dermatology and Venereology, 1956, 311 - 313.

SAGHER (F), SCHORR (S) -
Bone lesions un urticaria pigmentosa,
The Journal of Investigative Dermatology, 26, n° 6 1956, 431 - 434.

SAGHER (F), LIBAN (E) UNGAR (H), SCHORR (S) -
Urticaria pigmentosa with bone involvement Mast cell aggregates in bone and myelosclerosis found at autopsy in case dying of monocitic leukamia.
The Journal of Investigative Dermatology, 27, N°5, 1956, 355 - 368.

SAINT ANDRE (P) COUTURIER et BIOT (J) -
Urticaire pigmentaire, forme xanthelasmoïdea,
Bulletin de la Soc. franç. de Derm. 72, n° 2, 1965, 153.

SEGALA (M) -
Mastocytose multinodulaire avec poussées erruptives bulleuses.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1957, T 64, 765.

SANGHSTER (A) -
Urticaria pigmentosa. Clin. Soc. Trans, vol. 9, 1878, 161.

SANCHO (I) -
Un caso de mastocitosis diffusa cutaneo-visceral,
Actas Dermo-Sifilograficas, 1962, n° 4, 219 - 224.

SCHADEWALDT (H) -
Die ersten Mitteilungen Uber Urticaria pigmentosa
Der Hautarzt n° 4, 1960, 177 - 180.

SCHORR (S), LOEWENTHAL (M), BERLIN (C), RABINOWITZ (M), ERFATI (P) -
Mastocitosis, urticaria pigmentosa, myelofibrosclerosis and occlusive.
Panarteritis, Clin. Radiol. 1964, 15, n° 1, 84 - 89.

TEMINE (P), PICARD (D) -
Urticaire pigmentaire avec "flush" facial
Bull. Soc. franç. de derm. 1959, T 66, 13 3 - 189.

SEYE (H) -
The mast cells,
Butterworths, Wishinton, 1965, 498.

SAZARY (A) et HOROWITZ (A) -
Hidradenomes erruptufs à localisation thoraco-abdominale,
Bulletin de la Soc. Franç. de dermato 1933 n° 8, p. 1965,498.

SEZARY (A) et HOROWITZ (A) -
Hidradenomes erruptifs à localisation thoraco-abdominale,
Bulletin de la Soc. Franç. de Dermato 1933, n° 8, p. 1396 - 1398.

SEZARY et HOROWITZ (A) -
Urticaire pigmentaire chez deux jumeaux,
Bulletin de la Soc. franç. de Dermato. 1935, 1580 - 1581.

SEZARY (A), LEVY-COBLENTZ, CHAUVILLON (P) -
Dermographisme et mastocytes,
Bull. de la Soc. franç. de dermato. 1936, 359 - 361.

SEZARY (A) -
A propos de la nosologie de l'urticaire pigmentaire, les mastocytomes.
Bull. de la Soc. franç. de dermato 1936, 357 - 359.

STELWAGON (HW) -
Trois cas d'urticaire pigmentaire,
American Dermatological Association 1898.

STRASSER (E) -
Zur kaussuistik der, urticaria pigmentosa pemphigoïdees,
Der Hautarzt, n° 3, 1959, 123 - 126.

STRINA (SG), CORDERO (AA) -
Mastocitosis cutaneas
Archives argentinos de Dermatologica, 9, n° 3, 1959, 237 - 259.

STEINER (K) -
Cutaneous mast cells in carcinoïd,
Archives of Dermatology 1961 84, n° 3, 474 - 481

SUTTER (MC), BEAULIEU (G), BIRT (AR) -
Histamine liberation by codeine and polymixime B in urticaria pigmentosa,
Archives of Dermatology, 1962, 86, n° 2, 217 - 221.

TRAMIER (G) -
Mastocytose papuleuse diffuse.
Bull. Soc. franç. de Derm. 1963, T 70, 650.

TEMINE (P), FOURNIER, CARRIER, PICARD (D) -
Urticaire pigmentaire evoluant depuis trente ans,
Bull. de la Soc. franç. de Derm. 1965, 72, 687.

TENNESON et LERREDE -
Sur un cas d'urticaire avec pigmentation, urticaire pigmentaire à début tardif probable,
Bull. de la Soc. franç. de Derm. 1896, 89 - 91.

TIRLA (P), FEODOROVICI (St.), SCHNEIDER (I) -
Consideratii asupra mastocitozelor cutanata,
Dermato-Venereologia, T 5, n° 61, 1960, 507 - 514

TILBURY FOX -
Du Xanthelasmoïdea -
Clin. Soc. Transact. 1875, vol. 8,53

THIVOLET (J), MOULIN (G), VAYRE (J), SEPEDJIAN (M) -
Urticaire pigmentaire de l'adulte,
Bull. de la Soc. franç. de Derm. 72, n° 3, 1965, 303.

TOEROEK (L) -
Urticaria pigmentosa, (in Handbuch der Haut und Geshlecht de Jadassohn, Berlin 1928 6/2 - 216 - 259, Springer, éd.

TOURAINE (A), SOLENTE (G), RENAULT (P) -
Urticaire pigmentaire avec réaction splénique et myélénique,
Bull. de la Soc. franç. de Derm. 1933, 1681 - 1694.

TOURAINE (A) - RENAULT (P) -
Urticaire pigmentaire,
Bull. de la Soc. franç. de Derma. 1933, 1911.

TOURAINE (A) -
Urticaire pigmentaire datant de quarante six ans, hypersple nomégalle persistante,
Bull. de la Soc. franç. de Derm. 1939, 52.

TOURAINE (A) - Une tare familiale,
Bull. de la Soc. franç.. de derm. 1948, 105.

TOURAINE (A) -
L'hérédité en médecine.
Masson 1955, Paris.

TOURAINE (A) et HARLITZ (GA) -
Urticaire pigmentaire à début fébrile,
Bull. de la Soc. franç. de Derm. 1947, 177.

URBACH (F), BELL (W), JACOBSON (C) -
Studies on urticaria pigmentosa I release of a heparinoid materiel into the circulation folowing direct. Stimulation of urticaria pigmentosa lésions
The Journal of investigative Dermatology, 25, n° 4, oct. 1955 211 - 214.

VAYRE (J), TERRIER (H), PRUNIERAS (M) -
Mastocytose nodulaire à tumeur unique
Bull. Soc. franç. de derm. 1957, T 64, 438.

VILANOVA, CASTILLO (R), PIMOLGUADE (J) -
Mastocitosis with coagulation defects induced by biopsy.
Archives of Dermatology, 1961, vol, 84 n° 4 603 - 606.

WATERS (WJ) et LARSON (PS) - M
Mast cell leukamia presenting as urticaria pigmentosa
Pediatries, 19, juin 1957, 1033 - 1042.

WORINGER (Fr) -
Mastocyte et pigmentation cutanée
Bull. de la Soc. Franç. de derm. 1955, T 62, 31 - 34.

WORINGER (Fr), WAITZ (R), WILHEIM (E) -
Mastocytomes cutanées
Bull. de la Soc. Franç. de derm. 1960, T 67, 158 - 159.

ZAMAKHOVSKY -
Russky Vestinik Dermatologie 8 n° 1 janvier, 1930, 48 - 56.

ZAK (F) - COVEY (J), SNOGRASS (J) -
Osseous lesions in urticaria pigmentosa
The New England Journal of Medecine 256, n° 2, 10 janv. 1957,
56 - 59.

ZAKON, GRUN (J), BIAVA -
Urticaria pigmentosa,
Archives of Dermatology mai 1963, 87, n° 5, 662 - 664.

IMPRIMERIE
OFFSET
607 · 84 · 62
Copédith
70, rue de Flandre
PARIS 19e